CAHIERS DES ECN

Collection sous la direction de G. Perlemuter, D. Montani, L. Perlemuter

Pédiatrie

Coordonné par V. Gajdos

S. Allali, C. Adam, E. Ecochard

C. Piquard, A. Cuinet, K. Bouchireb





ECN +++

- Le cours synthétique
- Les sujets tombés depuis 15 ans
- Les liens transversaux
- Les zéros aux questions
- Les fiches Dernier tour

MASSON

Pédiatrie

Chez le même éditeur

Dans la même collection : *Cahiers des ECN*

Chirurgie digestive – Chirurgie orthopédique, par I. Dagher, E. Dagher. 2007, 128 pages.
Dermatologie, par M. Bergis. 2006, 232 pages.
Gériatrie, par S. Moulias, O. Guérin, V. Peigne. 2008, 160 pages.
Gynécologie – Obstétrique, par A.-C. Donnadieu, C. Firtion. 2006, 416 pages.
Hématologie, par L. Karlin, T. Coman. 2009, 352 pages.
Hépato-gastro-entérologie, par K. Aziz, D. Bonnet, J.-M. Péron. 2009, 496 pages.
Maladies infectieuses et transmissibles, par L. Epelboin, J. Macey. 2009, 496 pages.
Médecine légale – Médecine du travail – Pharmacologie, par M. Coffy, M. Bardou, F. Goirand, Ph. Lirussi. 2007, 272 pages.
Neurologie, 2e édition, par A. Bertrand, S. Epelbaum. 2009, 464 pages.
Ophtalmologie, par N. Pogorzalek, M. Labetoulle. 2008, 168 pages.
ORL – Stomatologie, par B. Théoleyre. 2009, 238 pages.
Pneumologie, 2e édition, par D. Montani, C. Tcherakian. 2009, 408 pages.
Psychiatrie – Pédopsychiatrie, par J. Thuile, F. Rouillon. 2008, 368 pages.
Santé publique, 2e édition, par J. Rongère, M.-P. Tavolacci. 2009, 240 pages.
Urgences – Réanimation – Anesthésie, par D. Osman, M.-P. Bonnet, K. Bouferrache, J. Josserand. 2007, 320 pages.
Urologie, par l'Association Française des Urologues en Formation. 2007, 276 pages.

Dans la collection *Abrégés Connaissances et Pratique :*

Pédiatrie, par A. Bourrillon et G. Benoist. 2009, 652 pages.

Dans la collection *Réviser et s'entraîner en DCEM :*

Pédiatrie, par F. Angoulvant. 2004, 176 pages.

Autres ouvrages

Guide de thérapeutique, par L. Perlemuter, G. Perlemuter. 2008, 5e édition, 2176 pages.
Guide de thérapeutique – version ebook, par L. Perlemuter, G. Perlemuter. Document téléchargeable sur le site : www.masson.fr

Collection sous la direction de

Gabriel PERLEMUTER
Professeur des universités
Praticien hospitalier
Service d'hépato-gastro-entérologie
Hôpital Antoine-Béclère
Faculté de médecine
Paris-Sud – 11

David MONTANI
Chef de clinique des universités
Assistant hospitalier
Service de pneumologie
Hôpital Antoine-Béclère
Faculté de médecine
Paris-Sud – 11

Léon PERLEMUTER
Professeur des universités

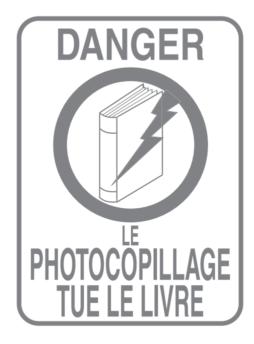
Pédiatrie

Coordonné par
Vincent GAJDOS
Ancien chef de clinique des universités
Service de pédiatrie, hôpital Antoine-Béclère
Faculté de médecine Paris-Sud – 11

Slimane ALLALI
Cécile ADAM
Emmanuelle ECOCHARD
Catherine PIQUARD
Aurélie CUINET
Karim BOUCHIREB
Internes en pédiatrie des hôpitaux d'Ile-de-France



ELSEVIER
MASSON



Maquette intérieure de Pascal Plottier

Avertissement
Les DCI sont en caractères droits minuscules.
Les marques déposées sont en caractères italiques, commençant par une majuscule.

Votre avis sur notre ouvrage nous intéresse.
N'hésitez pas à nous transmettre par mail vos remarques et suggestions qui nous aideront à améliorer les prochaines éditions de l'ouvrage :
cahierdesecn.pediatrie@gmail.com

Les auteurs.

ISBN : 978-2-294-08335-8

ELSEVIER MASSON SAS – 62, rue Camille Desmoulins – 92442 Issy-les-Moulineaux Cedex www.elsevier-masson.fr.

Remerciements

Nous remercions les docteurs Loïc Epelboin et Julie Macey pour leur aide à la rédaction des chapitres relatifs aux items 96 et 97 et le docteur Benoît Théoleyre pour son aide à la rédaction de l'item 98.

Nous remercions vivement tous ceux qui ont apporté une aide précieuse à la réalisation de ce livre :

le docteur Isabelle Aerts (Institut Curie, Paris) ;
le professeur Pascal Boileau (hôpital Antoine-Béclère, Clamart) ;
le professeur Raja Brauner (hôpital Bicêtre, Kremlin-Bicêtre);
le docteur Elisabeth Briand (hôpital Antoine-Béclère, Clamart) ;
le docteur Frédéric Dugelay (hôpital Bicêtre, Kremlin-Bicêtre) ;
le docteur Ralph Epaud (hôpital Trousseau, Paris) ;
le professeur Vincent Guigonis (CHU de Limoges, Limoges) ;
le professeur Philippe Labrune (hôpital Antoine-Béclère, Clamart) ;
et le docteur Francis Perreaux (hôpital Antoine-Béclère, Clamart).

Nous remercions également les docteurs François Kieffer et Michel Vodovar (Institut de puériculture et de périnatalogie de Paris) et Danièle Pariente (hôpital Bicêtre) pour leur aide précieuse concernant l'iconographie.

Nous tenons enfin à remercier particulièrement Marie Dekerle et Olivier Pillé, des éditions Elsevier-Masson, pour leur collaboration, leur soutien et leur patience au cours de l'élaboration de cet ouvrage.

Page laissée blanche intentionnellement

Avant-propos

Cette collection destinée à la préparation aux épreuves classantes nationales (ECN) tient compte de la réforme du programme de DCEM2-DCEM4 de 2007. Cette collection suit un découpage par spécialité, chaque ouvrage traitant l'ensemble des items figurant au programme de la spécialité.

Nous avons souhaité rendre **les plus synthétiques et les plus pratiques possibles,** ces ouvrages pour faciliter le travail de mémorisation de l'étudiant :

■ **Synthétiques :** les auteurs, proches de la réalité des épreuves classantes nationales, ont privilégié un style et une structure qui permettent non seulement de lire et d'acquérir facilement les items mais aussi de retenir rapidement le contenu grâce à la fiche « Dernier tour ».

■ **Pratiques :** chaque chapitre commence systématiquement par un encadré qui récapitule les objectifs de l'item, les liens transversaux, les conférences de consensus, les sujets tombés avec leur date et le résumé des Annales.

Par rapport aux ouvrages existants**, des innovations originales** ont été apportées :

– ***Pour comprendre***. Il s'agit d'une introduction expliquant les notions essentielles qui permettent de mieux appréhender l'item.



– ***Les conférences de consensus ou d'experts.*** Elles font le point sur un problème d'actualité. Ces conférences sont importantes car elles font appel aux meilleurs spécialistes de la question, dont elles soulignent l'intérêt. Le consensus évite des attitudes différentes entre auteurs. La présence d'une conférence de consensus rend un sujet plus facilement « tombable » aux ECN car la correction est moins sujette à discussion.

Les conférences sont référencées pour qu'on puisse les consulter à part. Un encadré de l'énoncé et du contenu des conférences permet de les repérer aisément.

Ces conférences sont rappelées en début de chapitre et s'il n'en existe aucune sur le sujet, cela est également précisé.



■ ***Les items « tombés » au concours de l'Internat ou aux ECN au cours des quinze dernières années*** sont signalés face au texte concerné mais sont résumés avec leur énoncé et leurs questions en début de chapitre.

■ ***Les liens transversaux*** renvoient aux ITEMS qui traitent les mêmes sujets au sein du programme mais sous un angle différent. Ils sont signalés dans le texte mais sont également récapitulés en début de chapitre.

– Les zéros marquent la note nulle obtenue à l'ensemble de la question dans le cadre des dossiers des ECN en cas d'oubli de la notion ainsi signalée. Ils figurent 0

à deux endroits : dans la marge, en regard du texte concerné pour qu'on puisse facilement les repérer et les compter, ainsi que dans la fiche « Dernier tour ».

– ***La fiche « Dernier tour »*** permet en un instant de se remémorer le contenu de l'item. Elle peut comporter un arbre décisionnel si cela est nécessaire.

– ***Les images.*** Nous avons placé au fil du texte, les images les plus caractéristiques, sachant qu'elles valent mieux qu'un long discours.

Telle qu'elle est, **cette collection est incontournable pour l'étudiant en médecine**. Nous souhaitons qu'elle devienne une référence pour le médecin.

Gabriel PERLEMUTER

David MONTANI

Léon PERLEMUTER

Table des matières

Page laissée blanche intentionnellement

Liste des abréviations de l'ouvrage

AAG	asthme aigu grave
ADP	adénopathies
AEEH	allocation d'éducation pour enfant handicapé
AEG	altération de l'état général
AEMO	action éducative en milieu ouvert
AFSSAPS	Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé
ANAES	Agence nationale d'accrédi-tation et d'évaluation en santé
APLV	Allergie aux protéines de lait de vache
ARA	antagoniste des récepteurs de l'angiotensine
ASP	abdomen sans préparation
AVP	accident de la voie publique
AVS	auxiliaire de vie scolaire
BABP	brachio-anté-brachio-palmaire
BGN	bacille à Gram négatif
BMI	*body mass index*
BNL	bilirubinémie non liée
BU	bandelette urinaire
C3G	céphalosporine de 3e génération
CAA	chromatographie des acides aminés
CAMPS	centre d'action médicosociale précoce
CAO	chromatographie des acides organiques
CCH	crise convulsive hyperthermique
CDA	Commission des droits et de l'autonomie
CDAPH	Commissions des droits et de l'autonomie des personnes handicapées
CDES	commission départementale de l'éducation spéciale
CHEOPS	*Children's Hospital of East Ontario Pain Scale*
CIA	communication interauriculaire
CIV	communication interventriculaire
CLIS	classe d'intégration scolaire
CMPP	centre médicopsychopédagogique
CMU	couverture médicale universelle
CNED	Centre national d'enseigne-ment à distance
CNSA	Caisse nationale de solidarité pour l'autonomie
CRAP	coefficient de risque d'accou-chement prématuré
CRCM	Centre de ressources et de compétences pour la mucoviscidose
DEP	débit expiratoire de pointe
DPI	diagnostic préimplantatoire
DRT	détresse respiratoire transitoire
DTP	diphérie-tétanos-polio
EAEC	*Escherichia coli* entéroagrégatif
ECUN	entérocolite ulcéronécrosante
EHEC	*Escherichia coli* entérohémorragique
EIEC	*Escherichia coli* entéro-invasif
ERA	établissement régional d'en-seignement adapté
ETF	échographie transfontanellaire
EVA	échelle visuelle analogique
EVS	emploi vie scolaire
FC	fréquence cardiaque

FID	fosse iliaque droite
FIG	fosse iliaque gauche
FIV	fécondation *in vitro*
FOGD	fibroscopie œsogastroduodénale
FR	fréquence respiratoire
GAD	glutamate décarboxylase
GDS	gaz du sang
Gn-RH	*gonadotropin releasing hormone*
HGPO	hyperglycémie provoquée par voie orale
HSF	hyalinose segmentaire et focale
HSV	*Herpes simplex* virus
HTAP	hypertension artérielle pulmonaire
HTIC	hypertension intracrânienne
IBS	infection bactérienne sévère
IIA	invagination intestinale aiguë
IMC	indice de masse corporelle
IME	institut médicoéducatif
IP	index pondéral
IPP	inhibiteur de la pompe à protons
IST	infection sexuellement transmissible
LAL	leucémie aiguë lymphoblastique
LAM	leucémie aiguë myéloïde
LGM	lésion glomérulaire minime
MAP	menace d'accouchement prématuré
MDPH	maison départementale des personnes handicapées
MEOPA	mélange équimolaire oxygène-protoxyde d'azote
MICI	maladie inflammatoire chronique de l'intestin
MISP	médecin inspecteur de santé publique
MMH	maladie des membranes hyalines
MSN	mort subite du nourrisson
NO	monoxyde d'azote
OEAP	otoémissions acoustiques provoquées
OMA	otite moyenne aiguë
OPS	*objective pain scale*
PAI	protocole d'accueil individualisé
PB	périmètre brachial
PC	périmètre crânien
PCA	analgésie contrôlée par le patient
PEA	potentiels évoqués auditifs
PEV	potentiels évoqués visuels
PL	ponction lombaire
PMD	prolifération mésangiale diffuse
PNA	pyélonéphrite aiguë
POCS	pointes-ondes continues pendant le sommeil lent
PPS	projet personnalisé de scolarisation
PRB	ponction-biopsie rénale
PTI	purpura thrombopénique idiopathique
RAI	recherche d'agglutinines irrégulières
RCH	rectocolite hémorragique
RCIU	retard de croissance intra-utérin
REPOP	réseau pour la prise en charge et la prévention de l'obésité en pédiatrie
RGO	reflux gastro-œsophagien
RMO	références médicales opposables
ROR	rougeole-oreillons-rubéole
RPM	réflexe photomoteur
RRAI	réflexe rectoanal inhibiteur
RVU	reflux vésico-urétéral
SA	semaine d'aménorrhée
SC	sous-cutané

SEGPA	section d'enseignement général et professionnel adapté
SES	section d'éducation spéciale
SESSAD	service de soins et d'éducation spécialisée à domicile
SHU	syndrome hémolytique et urémique
SIO	sphincter inférieur de l'œsophage
SLI	stimulation lumineuse intermittente
SN	syndrome néphrotique
SNC	système nerveux central
SRO	soluté de réhydratation orale
TDR	test de diagnostic rapide
TENS	*transcutaneous electrical nerve stimulation*
TIAC	toxi-infection alimentaire communautaire
TOC	trouble obsessionnel compulsif
TOGD	transit œsogastroduodénal
TP	taux de prothrombine
TPO	test de provocation orale
UPI	unités pédagogiques d'intégration
VHB	virus de l'hépatite B
VHC	virus de l'hépatite C
VRS	virus respiratoire syncytial
VZV	virus varicelle-zona

Page laissée blanche intentionnellement

ITEM 21

Prématurité et retard de croissance intra-utérin

	Tour 1	Tour 2	Tour 3	Dernier tour
Date				

OBJECTIFS

- Expliquer les principaux facteurs de risque et les éléments de prévention de la prématurité et du retard de croissance intra-utérin.

LIENS TRANSVERSAUX

ITEM 17 Principales complications de la grossesse.

ITEM 20 Prévention des risques fœtaux : infection, médicaments, toxiques, irradiation.

ITEM 23 Évaluation et soins du nouveau-né à terme.

ITEM 28 Interruption volontaire de grossesse.

ITEM 30 Assistance médicale à la procréation : principaux aspects biologiques, médicaux et éthiques.

ITEM 31 Problèmes posés par les maladies génétiques à propos d'une maladie chromosomique (la trisomie 21), d'une maladie génique (la mucoviscidose), d'une maladie d'instabilité (le syndrome de l'X fragile).

ITEM 193 Détresse respiratoire aiguë du nourrisson, de l'enfant et de l'adulte.

ITEM 206 Hypoglycémie.

ITEM 218 Syndrome prééclamptique.

ITEM 280 Reflux gastro-œsophagien chez le nourrisson et chez l'enfant.

Sujet tombé au concours de l'Internat : 1998



- 1998, zone Sud, dossier 5 :

Un enfant prématuré de 36 semaines et 2 500 g est adressé en réanimation néonatale pour détresse respiratoire. Il s'agit de la première grossesse d'une mère de 18 ans, du groupe B+. Il existe une rupture prolongée de la poche des eaux de 4 jours, la mère est hospitalisée depuis 24 heures en raison d'une fièvre à 38,2 °C. Après prélèvement bactériologique (urines, vagin, hémoculture), la mère est mise sous pénicilline. L'accouchement s'est bien passé. L'enfant présente un coefficient d'Apgar à 8 à 1 minute et à 9 à 10 minutes. Cependant on constate rapidement une polypnée, un tirage intercostal. En réanimation, la température à l'arrivée est à 35,3 °C. Il existe une cyanose, un rythme respiratoire à 90/min et une rétraction thoracique. La tension artérielle maximale est à 48 mmHg. Sur le cliché thoracique, on constate un poumon gris avec non-visibilité de l'ombre cardiaque. L'enfant est mis sous 100 % d'oxygène. Sur cathéter artériel ombilical, la PaO_2 est à 55 mmHg, la PCO_2 est à 50 et le pH à 7,26 ; les lactates sont à 3,5 mmol/L. La C reactive protein est à 35 mg/L, le fibrinogène à 4 g/L. Le taux de prothrombine est à 52 %, les plaquettes sanguines à 200 000/mm^3. Des prélèvements bactériologiques sont faits (ombilic, conduit auditif externe, hémoculture). Une échographie transfontanellaire s'avère normale.

1) Quelle est la cause probable de la prématurité et sa conséquence ?
2) En dehors de ceux mentionnés dans l'énoncé, citez trois autres signes cliniques de détresse respiratoire à rechercher. Comment s'appelle l'indice de cotation ? *(Attention : ne pas donner plus de 3 signes au risque d'avoir zéro à la question !)*
3) Citez un autre élément que l'on doit rechercher sur le cliché thoracique et expliquez-le (bronchogramme aérien : syndrome alvéolaire).

➤

4) Quelle orientation diagnostique prioritaire devez-vous envisager ? Donnez les arguments.
5) Quelle thérapeutique médicamenteuse envisagez-vous ? *(Oubli antibiothérapie = 0.)*
6) Quelles mesures devez-vous mettre en œuvre pour améliorer la ventilation et l'oxygénation de ce nouveau-né ?

CONSENSUS

- Aucune conférence de consensus n'existe à ce jour sur ce thème.

POUR COMPRENDRE…

Prématurité

- Prématurité = naissance avant le terme de **37 semaines d'aménorrhée (SA)**.
- On distingue (définition OMS) :
  – **prématurité moyenne** : naissance **entre 33 et 37 SA** ;
  – **grande prématurité** : naissance **entre 28 et 32 SA** *(fig. 21-1)* ;
  – **très grande prématurité** : naissance **avant 28 SA**.
- La loi du 8 janvier 1993 fixe la limite de viabilité (naissances à déclarer) à (définition OMS) : terme > **22 SA** ou poids > **500 g**.
- La prématurité est responsable de 50 % de la mortalité périnatale et de 50 % des infirmités motrices cérébrales.
- Les complications respiratoires (maturation pulmonaire vers 34 SA) et neurologiques sont les 2 principaux enjeux de la lutte contre la prématurité.



Fig. 21-1. Prématuré de 28 semaines d'aménorrhée.

Hypotrophie

- Hypotrophie = poids de naissance < 10e percentile pour l'âge gestationnel.
- Hypotrophie sévère = poids de naissance < 3e percentile pour l'âge gestationnel.
- RCIU (retard de croissance intra-utérin) = mensurations fœtales < 10e percentile à l'échographie.
- Une prise en charge spécialisée est nécessaire en cas de découverte d'un RCIU : recherche de la cause, surveillance de l'évolution.
- L'hypotrophie néonatale est associée à une augmentation de la morbi-mortalité.
- Le périmètre crânien est un élément pronostique fondamental.

I. PRÉMATURITÉ

A. Diagnostic

1. Évaluation de l'âge gestationnel en anténatal

- Date des dernières règles (± 2,5 semaines).
- Date de la fécondation (en cas de procréation médicalement assistée) (± 1 jour).
- Échographie du 1er trimestre vers 12 SA (longueur craniocaudale, longueur fémorale, diamètre bipariétal) (± 5-7 jours) +++.

2. Évaluation du terme en postnatal

- Critères morphologiques :
  - diamètre mamelonnaire ;
  - position des plis plantaires ;
  - cartilage du pavillon de l'oreille ;
  - aspect des organes génitaux externes.
- Critères neurologiques :
  - vigilance ;
  - tonus passif ;
  - tonus actif ;
  - réflexes archaïques.
- Critères électroencéphalographiques : l'EEG permet une estimation du terme à une semaine près.

B. Causes

1. Causes maternelles

- Circonstances favorisantes :
  - antécédent d'accouchement prématuré, d'avortement spontané ou provoqué ITEM 28 ;
  - âge maternel < 18 ans ou > 35 ans ;
  - recours à la procréation médicalement assistée ITEM 30 ;
  - mère célibataire ;
  - grossesse non désirée ;
  - grossesses rapprochées ;
  - niveau socioéconomique faible ;
  - travail pénible, longs trajets quotidiens ;
  - consommation de toxiques, tabagisme ITEM 20.
- Causes générales :
  - Infections* +++ ITEM 17 :



    - urinaires *(E. coli)* ;
    - cervicovaginales (streptocoque B) ;
    - chorioamniotite ;
    - listériose ;

Toute prématurité inexpliquée est une infection maternofœtale jusqu'à preuve du contraire.

– traumatisme abdominal ;
– maladies chroniques :
  - diabète ;
  - anémie ;
  - cardiopathies.

- Causes locales :
  – béance cervico-isthmique ;
  – malformation utérine (utérus « distilbène ») ;
  – fibrome utérin.

2. Causes fœtales

- Grossesse multiple (près de 50 % des jumeaux naissent avant 37 SA).
- Anomalies chromosomiques ITEM 31.
- Souffrance fœtale aiguë ou chronique.
- Retard de croissance intra-utérin.

3. Causes obstétricales ITEM 17

- Rupture prématurée des membranes.
- Chorioamniotite.
- Prééclampsie ITEM 218.
- Accidents hémorragiques :
  – hématome rétroplacentaire ;
  – placenta praevia.
- Hydramnios, dont les principales causes sont :
  – immunisation fœtomaternelle ;
  – diabète ;
  – atrésie de l'œsophage.

4. Causes non retrouvées

Aucune cause n'est retrouvée dans 40 % des cas.

C. Complications possibles de la prématurité

1. Respiratoires ITEM 193

- **Maladies des membranes hyalines (MMH) +++ :**
  – pneumopathie restrictive aiguë en rapport avec un collapsus alvéolaire dû à un **déficit quantitatif ou qualitatif en surfactant** (dont la synthèse débute vers 32 SA et dont le rôle principal est celui d'agent tensioactif permettant aux alvéoles de rester ouvertes) ;
  – l'incidence augmente avec la prématurité ;
  – radiographie de thorax : petits poumons blancs avec microgranité bilatéral homogène et bronchogramme aérien (*fig. 21-2*) ;
  0 – traitement préventif : **corticothérapie maternelle** anténatale **avant 34 SA** dans toutes les situations exposant au risque de prématurité (2 injections intramusculaires de bétaméthasone à 24 h d'intervalle dans le but d'accélérer la maturation du surfactant) ;

– traitement curatif : intubation, instillation endotrachéale de **surfactant exogène** (dès la naissance, à renouveller 1 fois dans les 48 premières heures si efficacité partielle ou réaggravation) et ventilation mécanique ;
– évolution possible vers la **dysplasie bronchopulmonaire** (oxygénodépendance au-delà de 28 jours ou au-delà de 36 semaines d'âge corrigé) en rapport avec une fibrose cicatricielle touchant les bronchioles et les alvéoles.

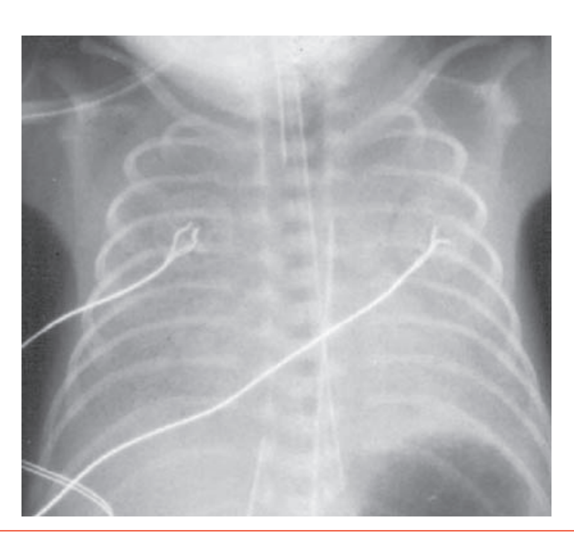


Fig. 21-2. Radiographie de thorax de face d'une maladie des membranes hyalines.
Source : François Kieffer.

- **Hypertension artérielle pulmonaire persistante :**
  – élévation des résistances artériolaires pulmonaires par vasoconstriction secondaire à l'hypoxie (causée par une MMH, par exemple) ;
  – conséquence : shunt extrapulmonaire droite-gauche (au niveau du canal artériel et du foramen oval), responsable d'une hypoxémie réfractaire ;
  – clinique : cyanose et polypnée ;
  – différence de $SaO_2 \geq 10$ % entre le membre supérieur droit (préductal : en amont du canal artériel) et les membres inférieurs (postductal) ;
  – traitement : ventilation optimale (lutte contre l'hypoxie) et **monoxyde d'azote (NO) inhalé** (permet une vasodilatation sélective des artérioles pulmonaires des territoires ventilés).
- **Apnées :** par immaturité des centres respiratoires.

2. Digestives

- **Entéropathie simple** (diagnostic d'élimination) :
  – signes cliniques : météorisme abdominal, augmentation des résidus gastriques, vomissements ;
  – traitement : arrêt alimentaire ;
  – ne pas négliger ces symptômes afin d'éviter l'évolution vers une entérocolite ulcéronécrosante.
- **Entérocolite ulcéronécrosante (ECUN)** (*fig. 21-3*) :
  – atteinte multifocale du grêle et du côlon ;
  – cause mal déterminée : composante infectieuse, ischémique, rôle de l'alimentation ;
  – souvent précédée de signes d'entéropathie ;

– classée en 3 stades de gravité *(tableau 21-1)* ;
– traitement :

O
- arrêt de l'alimentation entérale ;
- antibiothérapie IV à large spectre, comprenant une céphalosporine de 3e génération (C3G) + aminoside + métronidazole, pour une durée d'au moins 10 jours (selon le stade) ;
- équilibration hydroélectrolytique et nutrition parentérale ;
- chirurgie selon le stade de gravité (le plus souvent "à froid" au stade de sténose cicatricielle).

■ **Reflux gastro-œsophagien** : par immaturité du système antireflux ITEM 280.

■ **Immaturité de la succion-déglutition**.

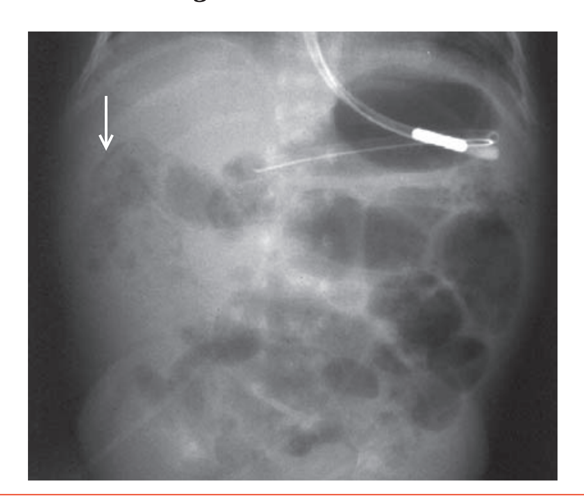


Fig. 21-3. ASP d'une entérocolite ulcéronécrosante avec pneumatose intestinale (flèche).
Source : Michel Vodovar.

Tableau 21-1. Classification de Bell simplifiée.

Stade	Clinique	Radiographie
I (ECUN suspectée)	Apnée, bradycardie, distension abdominale, intolérance alimentaire	Iléus paralytique (distension gazeuse des anses digestives)
II (ECUN prouvée)	Signes précédents + rectorragies	Pneumatose intestinale (infiltration gazeuse de la paroi intestinale)
III (ECUN compliquée)	Signes précédents + choc septique	Pneumopéritoine

3. Autres complications

■ **Hemodynamique :** persistance du canal artériel.

■ **Hépatiques :** ictère, par immaturité de la glucuronoconjugaison.

■ **Métaboliques :**
– **hypothermie** +++ (immaturité cutanée et de la thermorégulation) ;
– **hypoglycémie et hyperglycémie** ITEM 206 (immaturité de la régulation glycémique) ;
– **hypocalcémie**.

■ **Rénales :** immaturité du rein responsable d'une **fuite de sodium** dans les urines, pouvant conduire à la déshydratation (tubulopathie du prématuré).

■ **Hématologiques : anémie** (insuffisance médullaire).

■ **Immunologiques :** immaturité du système immunitaire avec **risque élevé d'infections**.

- **Neurologiques :**
  - **hémorragies intraventriculaires et dilatation ventriculaire ;**
  - **leucomalacie périventriculaire pouvant être responsable d'une infirmité motrice cérébrale ;**
  - troubles du développement psychomoteur ;
  - troubles du comportement.
- **Sensorielles :**
  - surdité ;
  - rétinopathie du prématuré (rôle de la toxicité de l'oxygène).
- **Psychoaffectives :** troubles fréquents de la **relation parent-enfant** imposant une prise en charge précoce.

D. Prise en charge

1. Prévention

a) Dépistage et prévention primaire

- Diminution du nombre de grossesses multiples induites par FIV (implantation de 1 ou 2 embryons maximum).
- Surveillance mensuelle de la grossesse.
- Arrêt des toxiques (tabac, alcool et drogues).
- Traitement des infections cervicovaginales.
- Adaptation du poste de travail et des trajets si besoin.
- Congé de maternité (6 semaines avant la date d'accouchement).
- **Coefficient de risques d'accouchement prématuré (CRAP)** (*tableau 21-2*) :
  - ce score permet de déterminer quelles sont les femmes à risque d'accouchement prématuré (en vue d'une prévention secondaire) ;
  - il tient compte des antécédents obstétricaux, des pathologies obstétricales, des conditions socioéconomiques et des conditions de travail ;
  - chaque élément est coté de 1 à 5 :
    - score < 5 : risque faible ;
    - 5 < score < 10 : risque intermédiaire ;
    - score > 10 : risque élevé.

b) Prévention secondaire : prévention chez les femmes à risque

- Traitement des malformations et des synéchies utérines avant la grossesse.
- Cerclage préventif à la fin du premier trimestre en cas de béance cervicale.
- Repos et arrêt de travail précoce (vers 24 SA).
- Surveillance bimensuelle de la grossesse.
- Surveillance échographique du col utérin.
- Prise en charge précoce des menaces d'accouchement prématuré (suivi en milieu spécialisé dès l'apparition d'une MAP).

c) Prévention tertiaire : prévention des complications ITEM 17

- Accouchement à proximité d'une réanimation néonatale (transfert *in utero* dans une maternité de type III = avec un service de réanimation néonatale).

Tableau 21-2. Score CRAP.

1	Au moins 2 enfants sans aide familiale Bas niveau socioéconomique	1 curetage Grossesse précédente rapprochée (< 1 an)	Activité professionnelle à l'extérieur du domicile	Fatigue inhabituelle Prise de poids excessive
2	Grossesse illégitime Âge < 20 ans Âge > 40 ans		3 étages sans ascenseur > 10 cigarettes/jour	Prise de poids < 5 kg Albuminurie HTA > 130/80 mmHg
3	Très bas niveau socioéconomique Taille < 150 cm Poids < 40 kg	2 curetages	Longs trajets quotidiens Efforts inhabituels Activité professionnelle fatigante Grand voyage	Perte de poids Tête fœtale basse Segment inférieur formé Présentation du siège à 7 mois
4	Âge < 18 ans	3 curetages ou plus		Pyélonéphrite Métrorragies du 2e trimestre Col court ou perméable Utérus contractile
5		Malformation utérine 1 fausse couche tardive 1 accouchement prématuré		Grossesse gémellaire Placenta praevia Hydramnios

O ■ Corticothérapie anténatale (prévention du risque de MMH et réduction de la mortalité) en cas de MAP survenant avant 34 SA et instillation endotrachéale systématique de surfactant exogène dès la naissance en cas de très grande prématurité.

2. À la naissance

O ■ **Réchauffer** +++ (incubateur) et mise dans un sac de polyéthylène.

■ Mesures d'**asepsie stricte**.

■ **Réanimation néonatale** si nécessaire ITEM 23.

■ **Monitoring cardiorespiratoire** : scope et saturation en oxygène.

■ **Vitamine K** (2 mg IVD) et **collyre antibiotique**.

■ **Alimentation précoce** (car risque d'hypoglycémie) :

– **nutrition entérale** précoce, prudente et progressive (risque d'entérocolite ulcéronécrosante) : gavage gastrique en lait de mère (enrichi en protides) ou en lait pour prématuré ;

– **nutrition parentérale** totale ou en complément.

■ Supplémentation en vitamines, fer et acide folique.

O ■ Prévention des apnées du prématuré par **caféine** si terme < 32 SA ou si apnées.

O ■ **Surveillance :**

– thermique (sonde thermique) ;

– cardiorespiratoire (scope, SpO_2) ;

– hémodynamique (tension artérielle, diurèse, pouls, coloration) ;

– digestive (transit, résidus gastriques, rejets) ;

– neurologique (examens cliniques, échographies transfontanellaires, électro-encéphalogrammes) ;
– biologique (glycémie capillaire, calcémie, bilirubine, NFS).

3. Prise en charge des complications

■ **MMH :**
– intubation-ventilation si sévère ;
– instillation endotrachéale de **surfactant** exogène.

■ **HTAP :** monoxyde d'azote **(NO)**.

■ **Persistance du canal artériel :** cure d'**ibuprofène** et **ligature** chirurgicale si échec.

■ **Apnées** d'origine centrale : **caféine**, doxapram (±).

■ **Entérocolite ulcéronécrosante :**
– arrêt de l'alimentation entérale ;
– antibiothérapie ;
– chirurgie selon le stade de gravité.

■ **Ictère :**
– **photothérapie ;**
– ± perfusion d'**albumine** ;
– voire exsanguinotransfusion.

■ **Hyperglycémie :** insulinothérapie.

■ **Fuite sodée urinaire :** supplémentation en **NaCl**.

■ **Anémie :**
– **érythropoïétine** (*Néorecormon®*) ;
– supplémentation en **fer** et acide folique ;
– **transfusion** de culots globulaires si nécessaire.

■ **Infection :** antibiothérapie intraveineuse probabiliste à large spectre secondairement adaptée aux germes identifiés. 0

4. Suivi à long terme

■ Courbe de croissance staturopondérale : rattrapage avant 2 ans.

■ Séquelles respiratoires (dysplasie bronchopulmonaire), digestives (sténoses), neurologiques (développement psychomoteur), sensorielles (visuelles, auditives).

■ Suivi psychosocial.

E. Pronostic

Il dépend :

■ des conditions de naissance (anoxie périnatale ?) ;

■ de la cause de la prématurité ;

■ du terme de naissance :
– > **32 SA :** mortalité = 5 % ;
– **entre 28 et 32 SA :** mortalité = 10 % ;
– < **28 SA :** mortalité = 30 à 50 % ;
– < **33 SA :** séquelles neurologiques et cognitives = 10 %.

II. HYPOTROPHIE NÉONATALE

A. Dépistage de l'hypotrophie

Il repose sur les **échographies obstétricales** (biométrie) :

- l'échographie du 2e trimestre **(22 SA)** permet de diagnostiquer les RCIU précoces et sévères ;
- l'échographie du 3e trimestre **(32 SA)** permet de diagnostiquer les RCIU plus tardifs.

B. Présentations cliniques

À la naissance, on distingue hypotrophie dysharmonieuse et hypotrophie harmonieuse.

1. RCIU dysharmonieux

- **Le retard de croissance prédomine sur le poids (< 10e percentile)**.
- L'index pondéral (IP = poids de naissance (g) x 100/taille^3 (cm)) est diminué.
- Début plus tardif = meilleur pronostic.
- Origine souvent vasculaire.

2. RCIU harmonieux

- **Poids, taille et PC < 10e percentile**.
- L'IP est normal.
- Début plus précoce = pronostic plus réservé.
- Rechercher une origine chromosomique, génétique, infectieuse.
- Plus le retard de croissance débute précocement, plus la taille et le PC risquent d'être touchés et moins bon est le pronostic.

C. Causes et facteurs de risque

1. Causes maternelles

- Malformation utérine (hypoplasie, utérus "distilène").
- Hypoxie chronique (insuffisance respiratoire, cardiopathie cyanogène, anémie).
- Pathologies vasculaires :
  - HTA ;
  - syndrome des anticorps antiphospholipides (lupus érythémateux disséminé) ;
  - drépanocytose.
- HTA gravidique, prééclampsie ITEM 218.
- Prise de toxiques ITEM 20 :
  - tabac ;
  - alcool ;
  - drogues ;
  - médicaments (bêtabloquants, coumarine, hydantoïne).

2. Causes fœtales

- Grossesse multiple.
- Anomalie chromosomique (trisomie 13, 18, …) ITEM 31.
- Syndrome malformatif.
- Embryofœtopathie à CMV, toxoplasmose, rubéole… ITEM 20.

3. Causes placentaires

- Anomalies d'implantation.
- Anomalies du cordon (cordon grêle).
- Chorioangiome, hémangiome.

4. Causes non retrouvées

Elles représentent 30 % des cas.

D. Prévention

1. Avant la naissance

a) Prévention primaire et dépistage

- Diminution du nombre de grossesses multiples induites par FIV.
- Arrêt des toxiques (tabac, alcool, drogues).
- Prévention des embryofœtopathies infectieuses.
- Alimentation adaptée à la grossesse.
- Surveillance mensuelle de la prise de poids maternelle et de la hauteur utérine.
- Surveillance échographique trimestrielle de la croissance fœtale.

b) Prévention secondaire

- Prise en charge des pathologies causales.
- Traitement préventif par aspirine en cas d'antécédent de pathologie vasculaire placentaire.
- Repos et arrêt de travail précoce.
- Surveillance échographique renforcée (biométrie et Doppler).

c) Prévention tertiaire

- Transfert *in utero*.
- Évaluation de la gravité du RCIU :
  - courbe de croissance fœtale ;
  - échographie-Doppler (placentaire et fœtale) ;
  - enregistrement du rythme cardiaque fœtal ;
  - score de Manning (profil biophysique fœtal) sur 10 (un score ≤ 4 est une indication d'extraction) (*tableau 21-3*).
- Décision d'extraction selon le terme et la sévérité du RCIU.

Tableau 21-3. Score de Manning.

Paramètres	Normal (2 points)	Anormal (0 point)
Mouvements respiratoires	≥ 1 durant ≥ 30 secondes	Absent
Mouvements globaux du fœtus	≥ 3 (membres ou tronc) en 30 minutes	≤ 2
Tonus fœtal	≥ 1 épisode d'extension active avec retour à la flexion (membres ou tronc)	Absent
Réactivité du rythme cardiaque fœtal	≥ 2 accélérations de 15 battements/min durant au moins 15 s associés à des mouvements fœtaux	Absent
Quantité de liquide amniotique	≥ 1 citerne de ≥ 1 cm dans 2 diamètres perpendiculaires	Absent

2. Suivi du nouveau-né présentant une hypotrophie néonatale

- **À la naissance :**
  0 – réchauffer +++ (incubateur) ;
  – monitoring cardiorespiratoire ;
  0 – alimentation précoce mais prudente ;
  – surveillance thermique, biologique (glycémie capillaire, calcémie, bilirubinémie, NFS).
- **Après la naissance :**
  – surveillance du rattrapage staturopondéral (dans les deux premières années de vie) ;
  – surveillance du périmètre crânien ;
  – discussion d'un traitement par hormone de croissance (GH) ;
  – surveillance du développement neurosensoriel.

Fiche **Dernier tour**

Prématurité et retard de croissance intra-utérin

Prématurité

■ **Causes :**

Causes maternelles	Causes fœtales	Causes obstétricales ITEM 17	Causes non retrouvées (40 %)
<u>Circonstances favorisantes</u> – Antécédent d'accouchement prématuré, d'avortement spontané ou provoqué ITEM 28 – Âge maternel < 18 ans ou > 35 ans – Recours à la procréation médicalement assistée ITEM 30 – Mère célibataire – Grossesse non désirée – Grossesses rapprochées – Niveau socioéconomique faible – Travail pénible, longs trajets quotidiens – Consommation de toxiques, tabagisme ITEM 20 <u>Causes générales</u> – Infections +++ ITEM 17 : ● urinaires (*E. coli*) ● cervicovaginales (streptocoque B) ● chorioamniotite ● listériose – Traumatisme abdominal – Maladies chroniques <u>Causes locales</u> – Béance cervico-isthmique – Malformation utérine (utérus « distilbène ») – Fibrome utérin	– Grossesse multiple (50 % des jumeaux naissent avant 37 SA) – Anomalies chromosomiques ITEM 31 – Souffrance fœtale aiguë ou chronique – Retard de croissance intra-utérin	– Rupture prématurée des membranes – Chorioamniotite – Prééclampsie ITEM 218 ● accidents hémorragiques ● hématome rétroplacentaire ● placenta praevia – Hydramnios : ● immunisation fœtomaternelle ● diabète ● atrésie de l'œsophage	

■ <u>**Toute prématurité inexpliquée est une infection maternofœtale jusqu'à preuve du contraire**</u> 0.

■ **Complications :**

■ **Respiratoires** ITEM 193 :
– maladies des membranes hyalines +++ et dysplasie broncho-pulmonaire persistante
– hypertension artérielle pulmonaire
– apnées

■ **Digestives :**
– entérocolite ulcéronécrosante
– reflux gastro-œsophagien ITEM 280
– immaturité de la succion-déglutition

Fiche Dernier tour

- Hémodynamique : canal artériel persistant
- **Hépatiques :** ictère ITEM 320
- **Métaboliques :**
  - hypothermie +++
  - hypoglycémie et hyperglycémie ITEM 206
  - hypocalcémie
- **Rénales :** tubulopathie du prématuré
- **Hématologiques :** anémie
- **Immunologiques :** risque élevé d'infection nosocomiale
- **Ophtalmologiques :** rétinopathie
- **Neurologiques :**
  - hémorragies intraventriculaires et dilatation ventriculaire
  - leucomalacie périventriculaire et imfirmité motrice cérébrale
  - troubles du développement psychomoteur
  - troubles du comportement
- **Sensorielles :**
  - surdité
  - rétinopathie du prématuré
- **Psychoaffectives :** relation parent-enfant pathologique

- **Prise en charge :**

Prévention	À la naissance	Prise en charge des complications	Suivi à long terme
Primaire : – diminution du nombre de grossesses multiples induites par FIV – surveillance mensuelle – arrêt des toxiques – traitement des infections cervicovaginales – adaptation du poste de travail et des trajets si besoin – congé de maternité – CRAP Secondaire : – traitement des malformations utérines – cerclage préventif (béance cervicale) – repos et arrêt de travail précoce – surveillance bimensuelle	**Réchauffer** +++ (incubateur) O Mesures d'**asepsie stricte** **Réanimation néonatale** si nécessaire **Monitoring cardiorespiratoire :** scope et saturation en oxygène **Vit. K** (2 mg IVD) et **collyre antibiotique** **Alimentation précoce** (car risque d'hypoglycémie) : – **nutrition entérale** – **nutrition parentérale** Supplémentation en vitamines, fer et acide folique Prévention des apnées du prématuré par **caféine** si terme < 32 SA ou si apnées O **Surveillance** : O	**MMH : surfactant** exogène **HTAP : NO inhalé** **Persistance du canal artériel :** cure d'**ibuprofène, ligature** chirurgicale si échec **Apnées : caféine,** doxapram **Entérocolite ulcéronécrosante :** – arrêt de l'alimentation entérale O – antibiothérapie – chirurgie selon le stade de gravité **RGO :** traitement antireflux **Ictère :** – photothérapie – ± perfusion d'**albumine** – ± exsanguino-transfusion	**Courbe de croissance :** rattrapage avant deux ans **Séquelles :** – respiratoires – digestives – neuro-logiques – sensorielles Suivi psychosocial

Fiche Dernier tour

Prévention	À la naissance	Prise en charge des complications	Suivi à long terme
– surveillance échographique du col utérin – prise en charge précoce des MAP **Tertiaire** ITEM 17 : – transfert *in utero* (établissement de niveau 3) – corticothérapie anténatale (pré-vention MMH) 0	– thermique (sonde thermique) – cardiorespiratoire (scope, SaO_2) – hémodynamique (tension artérielle, diurèse, pouls, coloration) – digestive (transit, résidus gastriques, rejets) – neurologique (examens cliniques, ETF, EEG) – biologique (glycémie capillaire, calcémie, bilirubine, NFS)	**Hyperglycémie : insulinothérapie** **Fuite sodée urinaire :** supplémentation en **NaCl** **Anémie :** – **érythropoïétine** (*Néorecormon*) – supplémentation en **fer** – **transfusion** de culots globulaires **Infection :** antibiothérapie intraveineuse probabiliste à large spectre secondairement adaptée aux germes identifiés 0	

Hypotrophie néonatale

■ Plus le retard de croissance débute précocement, plus la taille et le PC risquent d'être touchés et moins bon est le pronostic 0.

■ **Causes :**

Causes maternelles	Causes fœtales	Causes obstétricales	Causes non retrouvées (30 %)
– Malformation utérine (hypoplasie, utérus « distilbène ») – Hypoxie chronique (insuffisance respiratoire, cardiopathie cyanogène, anémie) – Pathologies vasculaires : ● HTA ● lupus érythémateux disséminé ● syndrome des anticorps antiphospholipides ● drépanocytose – Prééclampsie ITEM 218 – Prise de toxiques ITEM 20 : ● tabac ● alcool ● drogues ● médicaments	– Grossesse multiple – Anomalie chromosomique (trisomie 13, 18) ITEM 31 – Syndrome malformatif – Embryofœtopathie à CMV, toxoplasmose, rubéole ITEM 20	– Anomalies d'implantation – Anomalies du cordon (cordon grêle) – Chorioangiome, hémangiome	

Fiche Dernier tour

■ **Prise en charge :**

Prévention	À la naissance	Suivi
– **Primaire :** ● diminution du nombre de grossesses multiples induites par FIV ● arrêt des toxiques ● prévention des embryofœtopathies infectieuses ● alimentation adaptée ● surveillance clinique mensuelle ● surveillance échographique trimestrielle – **Secondaire :** ● prise en charge des pathologies maternelles ● traitement préventif par aspirine en cas d'ATCD de pathologie vasculaire placentaire ● repos et arrêt de travail précoce ● surveillance échographique renforcée (biométrie et Doppler) – **Tertiaire :** ● transfert *in utero* ● décision d'extraction selon le terme et la sévérité du RCIU	– Réchauffer +++ (incubateur) 0 – Monitoring cardiorespiratoire – Alimentation précoce 0 – Surveillance : thermique, biologique (glycémie capillaire, calcémie, bilirubine, NFS)	– Surveillance du rattrapage staturopondéral (deux premières années de vie) – Discussion d'un traitement par hormone de croissance (GH) – Surveillance du développement neurosensoriel

ITEM 23

Évaluation et soins du nouveau-né à terme

	Tour 1	Tour 2	Tour 3	Dernier tour
Date				

OBJECTIFS

- Réaliser un examen complet du nouveau-né à terme.
- Reconnaître une situation nécessitant une prise en charge spécialisée.
- Promouvoir la qualité des premiers liens affectifs parents-enfant.
- Expliquer aux parents les bases de la puériculture.

LIENS TRANSVERSAUX

ITEM 17 Principales complications de la grossesse.

ITEM 21 Prématurité et retard de croissance intra-utérin : facteurs de risque et prévention.

ITEM 22 Accouchement, délivrance et suites de couches normales.

ITEM 33 Suivi d'un nourrisson, d'un enfant et d'un adolescent normal. Dépistage des anomalies orthopédiques, des troubles visuels et auditifs. Examens de santé obligatoires. Médecine scolaire. Mortalité et morbidité infantile.

ITEM 34 Alimentation et besoins nutritionnels du nourrisson et de l'enfant.

ITEM 86 Infections bronchopulmonaires du nourrisson, de l'enfant et de l'adulte.

ITEM 193 Détresse respiratoire aiguë du nourrisson, de l'enfant et de l'adulte.

ITEM 203 Fièvre aiguë chez l'enfant. Critères de gravité d'un syndrome infectieux.

ITEM 210 Malaise grave du nourrisson et mort subite.

ITEM 245 Hernie pariétale chez l'enfant et l'adulte.

ITEM 272 Pathologie génitoscrotale chez le garçon et chez l'homme.

ITEM 320 Ictère.

ITEM 331 Souffle cardiaque chez l'enfant.

Sujet tombé au concours de l'Internat : 1998



- 1998, zone Sud, dossier 5 :

  Un enfant prématuré de 36 semaines et 2 500 g est adressé en réanimation néonatale pour détresse respiratoire. Il s'agit de la première grossesse d'une mère de 18 ans, du groupe B+. Il existe une rupture prolongée de la poche des eaux de 4 jours, la mère est hospitalisée depuis 24 heures en raison d'une fièvre à 38,2 °C. Après prélèvement bactériologique (urines, vagin, hémoculture), la mère est mise sous pénicilline. L'accouchement s'est bien passé. L'enfant présente un coefficient d'Apgar à 8 à 1 minute et à 9 à 10 minutes. Cependant on constate rapidement une polypnée, un tirage intercostal. En réanimation, la température à l'arrivée est à 35,3 °C. Il existe une cyanose, un rythme respiratoire à 90/min et une rétraction thoracique. La tension artérielle maximale est à 48 mmHg. Sur le cliché thoracique, on constate un poumon gris avec non-visibilité de l'ombre cardiaque. L'enfant est mis sous 100 % d'oxygène. Sur cathéter artériel ombilical, la PaO_2 est à 55 mmHg, la PCO_2 est à 50 et le pH à 7,26 ; les lactates sont à 3,5 mmol/L. La *C reactive protein* est à 35 mg/L, le fibrinogène à 4 g/L. Le taux de prothrombine est à 52 %, les plaquettes sanguines à 200 000/mm^3.

Des prélèvements bactériologiques sont faits (ombilic, conduit auditif externe, hémoculture). Une échographie transfontanellaire s'avère normale.

1) Quelle est la cause probable de la prématurité et sa conséquence ?
2) En dehors de ceux mentionnés dans l'énoncé, citez trois autres signes cliniques de détresse respiratoire à rechercher. Comment s'appelle l'indice de cotation ? *(Attention : ne pas donner plus de 3 signes au risque d'avoir zéro à la question !)*
3) Citez un autre élément que l'on doit rechercher sur le cliché thoracique et expliquez-le (bronchogramme aérien : syndrome alvéolaire).
4) Quelle orientation diagnostique prioritaire devez-vous envisager ? Donnez les arguments.
5) Quelle thérapeutique médicamenteuse envisagez-vous ? *(Oubli antibiothérapie = 0.)*
6) Quelles mesures devez-vous mettre en œuvre pour améliorer la ventilation et l'oxygénation de ce nouveau-né ?

CONSENSUS 

- Prise en charge et réanimation du nouveau-né en salle de naissance. Recommandations de l'ILCOR (1999, revues en 2005). Traduction et adaptation : P. Bétrémieux, P. Pladys, A. Beuchée. CHU de Rennes (www.urgences-serveur.fr/-Pediatrie,255-.html).
- Diagnostic et traitement curatif de l'infection bactérienne du nouveau-né. Recommandations de l'HAS, septembre 2002 (www.sfpediatrie.com).

POUR COMPRENDRE…

■ L'évaluation du nouveau-né à la naissance ainsi que sa surveillance dans les premiers jours de vie est fondamentale et doit être connue de tout médecin.

■ La prise en charge initiale consiste à :
- anticiper en connaissant parfaitement le dossier obstétrical ;
- réaliser en salle de naissance un certain nombre de mesures systématiques ;
- s'assurer de la bonne adaptation à la vie extra-utérine ;
- réaliser un premier examen clinique et dépister les malformations congénitales ;
- identifier et traiter les principales urgences néonatales (détresse respiratoire néonatale, infection maternofœtale).

■ La suite de la prise en charge dans les premiers jours de vie avant la sortie de la maternité consiste à :
- dépister les principales pathologies de la période néonatale précoce et surveiller les phénomènes adaptatifs ;
- réaliser un nouvel examen clinique complet à consigner dans le carnet de santé ;
- réaliser les examens de dépistage systématiques ;
- expliquer aux parents les bases de la puériculture tout en promouvant la qualité des premiers liens affectifs parents-enfant.

I. PRISE EN CHARGE DU NOUVEAU-NÉ EN SALLE DE NAISSANCE

A. Anamnèse

La connaissance du **dossier obstétrical** par le pédiatre est indispensable avant la naissance :

■ **terme de naissance :** évaluation du risque de prématurité nécessitant une prise en charge spécialisée immédiate ITEM 21 ;

- **antécédents obstétricaux :** déroulement des grossesses et des accouchements antérieurs, pathologies néonatales de la fratrie ;
- **déroulement de la grossesse et du travail** ITEM 17 : âge de la mère, groupe, Rhésus, RAI, sérologies maternelles (toxoplasmose, rubéole, VIH, syphilis, VHB, VHC, CMV), échographies obstétricales, prélèvement vaginal au 8e mois de grossesse (à la recherche d'une colonisation à streptocoque B), prise de médicaments ou toxiques, pathologies au cours de la grossesse (notamment diabète gestationnel) ;
- **déroulement de l'accouchement** ITEM 22 : type d'accouchement (spontané, provoqué, voie basse, césarienne programmée ou en urgence), fièvre maternelle ± antiobiothérapie *per-partum*, anomalies du rythme cardiaque fœtal, durée de rupture de la poche des eaux, durée du travail, aspect et abondance du liquide amniotique, aspect du placenta.

B. Mesures systématiques en salle de naissance

- **Prévention immédiate de l'hypothermie :** lange chaud, bonnet, table radiante.
- **Désobstruction rhinopharyngée :** aspiration brève.
- **Score d'Apgar** à 1, 3, 5 et 10 min *(tableau 23-1)* :
  - comprend 5 paramètres cotés de 0 à 2 (normal = 10) ;
  - permet d'évaluer rapidement l'adaptation de l'enfant à la vie extra-utérine ;
  - état de mort apparente défini par un score ≤ 3.
- **Soins du cordon ombilical :**
  - clamp à 1 cm de la peau ;
  - désinfection et section au-dessus du clamp ;
  - vérification de la présence d'une veine et de deux artères ombilicales.
- **Vérification de la perméabilité des orifices naturels :**
  - choanes : passage d'une sonde dans chaque narine ;
  - œsophage : passage d'une sonde dans l'estomac (test à la seringue) ;
  - anus : éliminer une imperforation anale en mesurant la température rectale.
- **Mensurations :** poids, taille, périmètre crânien.
- **Collyre antibiotique** (exemple : rifamycine) : prévention de la conjonctivite à *Chlamydia* ou à gonocoques.
- **Vitamine K1** (2 mg PO) : prévention de la maladie hémorragique du nouveau-né.
- **Bracelet d'identification**.

Tableau 23-1. Score d'Apgar.

Paramètres	0	1	2
Fréquence cardiaque	Absence	< 100/min	> 100/min
Mouvements respiratoires	Absence	Lents, irréguliers	Vigoureux, réguliers
Coloration	Cyanose, pâleur	Corps rose, extrémités cyanosées	Totalement rose
Tonus musculaire	Nul	Faible, légère flexion	Bon, quadriflexion
Réactivité	Nulle	Faible : grimace	Vive : cri

C. Détresse vitale en salle de naissance

Prise en charge et réanimation du nouveau-né en salle de naissance
Recommandations de l'ILCOR (1999, revues en 2005)

Principaux points à retenir :

- 1er temps : stimuler, sécher, positionner, aspirer (actions simultanées) ;
  - liquide méconial : aspiration sous laryngoscope si détresse respiratoire ou hypotonie ;
  - ventilation au masque rapide en l'absence de cri ou si FC < 100/min ;
  - massage cardiaque externe :
  - uniquement si FC < 60/min malgré 30 secondes de ventilation assistée ;
  - rythme 3 pour 1 (90 compressions, 30 insufflations) ;
- adrénaline si FC < 60/min malgré 30 secondes de ventilation assistée avec massage cardiaque externe (en intra-brachéal en attendant la voie d'abord veineuse ombilicale).

0

- Les 3 contre-indications absolues à la ventilation au masque, imposant une intubation, sont:
  - **inhalation méconiale symptomatique ;**
  - **hernie diaphragmatique ;**
  - **pneumothorax suffocant.**

- Une cyanose isolée sans signe d'insuffisance cardiaque, sans souffle et sans abolition des pouls fémoraux doit faire évoquer en urgence une transposition des gros vaisseaux (TGV).

II. EXAMEN CLINIQUE COMPLET DU NOUVEAU-NÉ À TERME

A. Examen clinique initial

1. Mensurations

- Poids = **3,3 kg** ± 0,7 kg (2,6-4 kg).
- Taille = **49 cm** ± 3 cm.
- PC = **35 cm** ± 1 cm.

2. Examen cutané

- Peau rose vif-rouge.
- Recouverte d'un enduit graisseux : le **vernix**.
- Une **tache mongoloïde** de la région lombosacrée s'observe fréquemment chez les nouveau-nés d'origine méditerranéenne, africaine ou asiatique. Elle disparaît en quelques années.
- Les **angiomes plans** médians matures et présents dès la naissance sont fréquents (front, paupière supérieure, nez, nuque) et disparaissent dans la première année de vie ITEM 223.

3. Examen cardiovasculaire

- Fréquence cardiaque = 80-180/min.
- Auscultation cardiaque ITEM 331 :

– un souffle systolique isolé peu intense peut exister pendant les premiers jours de vie (canal artériel encore ouvert ou insuffisance tricuspide sur résistances vasculaires pulmonaires encore élevées) et nécessite une simple surveillance auscultatoire ;
– si le souffle n'est pas isolé (cyanose, insuffisance cardiaque, absence de pouls fémoraux, asymétrie tensionnelle, anomalie de la silhouette cardiomédiastinale) ou si le souffle persiste au-delà des premiers jours : avis cardiopédiatrique avec échocardiographie.

- Palpation systématique des pouls fémoraux : une absence ou une diminution doit faire évoquer une coarctation de l'aorte.
- Temps de recoloration cutanée (TRC) < 3 s.

4. Examen respiratoire

- Fréquence respiratoire = 30-50/min, saturation en oxygène.
- Recherche de signes d'hypoxie, de signes d'hypercapnie, de signe de lutte (Score de Silverman).
- La respiration se fait uniquement par le nez pendant les premières semaines de vie : importance de la désobstruction nasale ++.

5. Examen abdominal

- Émission du méconium dans 36 premières heures.
- Coloration des selles : une décoloration des selles associée à un ictère doit faire évoquer une atrésie des voies biliaires.
- Orifices herniaires.
- Une hernie ombilicale est banale et ne nécessite aucun geste (résolution spontanée avant 2 ans) ITEM 245.
- Recherche d'une hépatomégalie.

6. Examen urogénital

- La première miction doit avoir lieu dans les 24 premières heures.
- L'examen des organes génitaux doit permettre la différenciation sexuelle sans ambiguïté.
- Chez la fille :
  – une hypertrophie des petites lèvres et du clitoris s'observe fréquemment ;
  – des secrétions vaginales blanchâtres parfois hémorragiques sont banales.
- Chez le garçon :
  – palper 2 testicules dans les bourses ;
  – un hypospadias imposera une échographie rénale à la recherche d'une malformation de l'appareil urinaire associée ;
  – une ectopie testiculaire fera rechercher une hernie associée ITEM 272 ;
  – un micropénis évoquera un hypogonadisme ;
  – un faible jet urinaire fera rechercher des valves de l'urètre postérieur.

7. Examen ophtalmologique ITEM 33

- Le réflexe photomoteur doit être présent et bilatéral.
- Examen des conjonctives (anémie, ictère).
- Un larmoiement unilatéral fera évoquer une imperforation des canaux lacrymaux.

■ Une leucocorie (pupille blanche) fera évoquer une cataracte congénitale ou un rétinoblastome.

■ Dépistage d'un strabisme : test du reflet pupillaire (reflet symétrique à l'éclairement fixe de la racine du nez). Un strabisme intermittent est fréquent et bénin en période néonatale.

8. Examen neurologique

■ **Contact oculaire :** un nouveau-né à terme doit pouvoir fixer le regard, suivre une cible et fermer les yeux en cas d'éblouissement.

■ **Palpation et auscultation de la fontanelle antérieure.**

■ **Motricité :** gesticulation spontanée des 4 membres.

■ **Tonus passif :**
- hypertonie périphérique physiologique ;
- membres supérieurs en flexion ;
- angles poplités à 90 °.

■ **Tonus actif :** manœuvre du tiré-assis (l'enfant doit maintenir sa tête quelques secondes dans l'axe du tronc).

■ **Réflexes archaïques** (doivent disparaître avant l'âge de 5 mois) :
- **grasping** (agrippement des doigts à l'index de l'examinateur placé dans la paume de la main) ;
- **réflexe de succion** (la stimulation des lèvres entraîne une succion vigoureuse) ;
- **marche automatique** (ébauche de pas lorsqu'on maintient le nouveau-né en position verticale, pieds en contact avec un plan dur) ;
- **réflexe de Moro** (le nouveau-né en décubitus dorsal est soulevé de quelques centimètres par une légère traction sur les 2 mains : lorsqu'elles sont brusquement lâchées, il retombe sur le plan d'examen, étend les bras en croix et ouvre les mains puis fléchit les avant-bras et pousse un cri) ;
- **allongement croisé** (l'excitation de la plante du pied entraîne l'extension puis l'adduction du membre inférieur controlatéral) ;
- **points cardinaux** (réflexe d'orientation à la stimulation péribuccale).

9. Recherche de malformations

■ Malformations maxillofaciales : fente labiopalatine, séquence de Pierre-Robin.

■ Malformations des membres supérieurs : polydactylie, syndactylie, hypoplasies, aplasies.

■ Malformations des membres inférieurs : métatarsus varus, pied bot varus équin.

■ Dépistage de la luxation congénitale de hanche (recherche d'un ressaut à l'aide de deux manœuvres) ITEM 33 :
- **manœuvre d'Ortolani** (nouveau-né en décubitus dorsal sur un plan dur) : on saisit les 2 genoux entre le pouce et l'index en plaçant les 3 autres doigts sur la face externe de la cuisse. Les genoux et les hanches sont fléchis. En réalisant un mouvement d'abduction, on peut percevoir un ressaut « de rentrée », ce qui signifie que la hanche est luxée mais réductible. En réalisant un mouvement d'adduction, on peut percevoir un ressaut « de sortie », qui témoigne d'une hanche en place mais luxable ;

– **manœuvre de Barlow** (nouveau-né en décubitus dorsal) : une main bloque le bassin tandis que l'autre saisit la cuisse et recherche un ressaut « de rentrée » en abduction, un ressaut « de sortie » en adduction et un signe du piston lors des mouvements antéropostérieurs.

- Anomalies de la ligne médiane postérieure :
  – forme mineure : spina bifida (anomalie de fermeture du tube neural par fermeture incomplète des arcs postérieurs des vertèbres lombaires sans protrusion de la moelle épinière) ;
  – forme majeure : myéloméningocèle.
- Anomalies génitales : hypospadias, ambiguïté sexuelle.

10. Recherche de traumatismes obstétricaux

- Plaies, ecchymoses.
- Bosse sérosanguine : fréquente en cas d'extraction difficile sur présentation céphalique.
- Céphalhématome : épanchement sous-périosté apparaissant vers le deuxième jour.
- Paralysie obstétricale du plexus brachial et fracture claviculaire : à évoquer en cas d'asymétrie de gesticulation.
- Torticolis sur hématome du sternocléidomastoïdien.

B. Avant la sortie de maternité

1. Évolution au cours de la première semaine

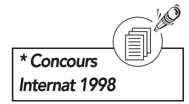
- L'examen du 8e jour est **obligatoire** et l'enfant doit donc être revu dans la semaine qui suit sa sortie de maternité.
- La palpation des pouls fémoraux est essentielle pour dépister une coarctation de l'aorte à la fermeture du canal artériel (au cours de la première semaine).
- La perte de poids normale au cours des premiers jours ne doit pas dépasser 10 % du poids de naissance, avec reprise du poids de naissance avant J10.
- Recherche d'ictère ITEM 320.

2. Dépistages systématiques O

- Prélèvement de sang au talon sur papier buvard (Test de Guthrie) après la 72e heure de vie et d'alimentation et avant la sortie de maternité (J3-J5) :
  – **phénylcétonurie** : dosage de la phénylalaninémie (test de Guthrie) ;
  – **hypothyroïdie** : dosage de la TSH ;
  – **hyperplasie congénitale des surrénales** : dosage de la 17-OHP (une 17-OHP élevée témoigne d'un bloc en 21-hydroxylase) ;
  – **mucoviscidose** : dosage de la trypsine immunoréactive (si dosage élevé, recherche des principales mutations du gène CFTR par biologie moléculaire) ;
  – **drépanocytose** : électrophorèse de l'hémoglobine si origine ethnique à risque (Afrique noire, Antilles).
- **Dépistage auditif** : otoémissions acoustiques ou potentiels évoqués auditifs à la recherche d'une surdité ITEM 33.

3. Remplir le carnet de santé

Le terme, les mensurations à la naissance, le score d'Apgar, le compte rendu d'hospitalisation et des éventuels examens complémentaires, le poids de sortie, la date doivent être notés.

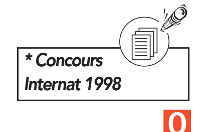


III. SITUATIONS NÉCESSITANT UNE PRISE EN CHARGE SPÉCIALISÉE*

A. Détresse respiratoire néonatale ITEM 193

1. Anomalie du rythme respiratoire

- Polypnée > 60/min.
- Bradypnée < 30/min.
- Pauses respiratoires.
- Apnées (> 15 s).



2. Signes de lutte

Ils sont évalués par le <u>score de Silverman</u>* *(tableau 23-2)*.

Tableau 23-2. Score de Silverman.

	0	1	2
Battement des ailes du nez	Absent	Modéré ou intermittent	Intense
Balancement thoracoabdominal	Absent (respiration synchrone)	Thorax immobile (l'abdomen seul se soulève)	Respiration paradoxale
Tirage	Absent	Intercostal discret	Intercostal, sus et sous-sternal
Entonnoir xiphoïdien	Absent	Modéré	Intense
Geignement expiratoire	Absent	Perçu au stéthoscope	Audible, continu

3. <u>Diagnostic de gravité</u>

- Importance des signes de lutte : score de Silverman > 5.
- Signes d'épuisement :
  - respiration irrégulière ;
  - diminution des signes de lutte ;
  - pauses ;
  - apnées.
- Signes d'hypoxie (cyanose).
- Signes d'hypercapnie (sueurs, troubles de conscience).
- Troubles hémodynamiques.

4. Examens complémentaires

- **Gazométrie artérielle** :
  - hypoxie ($PeO_2 < 50$ mmHg) ;
  - hypercapnie ($p < O_2 > 45$) ;
  - acidose respiratoire (pH < 7,3) ;

* Concours Internat 1998

- **Radiographie de thorax** :
  - silhouette cardiomédiastinale ;
  - parenchyme pulmonaire :
    - opacités alvéolaires systématisées dans le cadre d'une alvéolite infectieuse* ;
    - microgranité diffus dans le cadre d'une maladie des membranes hyalines ;
    - images en mottes bilatérales en cas d'inhalation méconiale ;
    - surcharge interstitielle dans le cadre d'un retard de résorption du liquide alvéolaire ;
  - pneumothorax ;
  - hernie diaphragmatique ;
  - permet également de vérifier que les prothèses sont bien en place (sonde d'intubation trachéale, sonde gastrique, cathéter central).
- Bilan infectieux (voir « Infection maternofœtale », page 27). 0

> Toute détresse respiratoire néonatale doit faire évoquer l'hypothèse d'une infection. 0

5. Causes

- **Pulmonaires** :
  - **retard de résorption du liquide alvéolaire** :
    - également appelé « détresse respiratoire transitoire » ;
    - contexte d'accouchement rapide, césarienne avant travail ;
  - **inhalation de liquide méconial** :
    - contexte d'anoxie périnatale aiguë entraînant l'émission du méconium *in utero* ;
    - nouveau-né recouvert de liquide méconial ;
  - **alvéolite infectieuse*** ITEM 86 ; 

  - **pneumothorax** ;
  - **maladie des membranes hyalines** (rare chez le nouveau-né à terme) ;
- **Extrapulmonaires :**
  - **hernie diaphragmatique** (*fig. 23-1*) :
    - détresse respiratoire majeure immédiate ;
    - abdomen plat ;
    - bruits hydroaériques à l'auscultation cardiaque ;
    - déviation des bruits du cœur à droite si hernie à gauche (cas le plus fréquent) ;
  - **atrésie de l'œsophage** (test à la seringue) **;**
  - **imperforation des choanes ;**
  - **sténose sous-glottique ;**
  - **cardiopathie congénitale.**

B. Infection maternofœtale

- Quatre principaux germes en cause :
  - streptocoque B ;
  - *Escherichia coli* ;
  - entérocoque ;
  - *Listeria* (très rare).



Fig 23.1. Hernie diaphragmatique gauche massive à la naissance.
Source : Danièle Pariente.

- Trois voies de contamination :
  - transplacentaire = hématogène ;
  - transmembranaire = chorioamniotite ;
  - au moment de l'accouchement, lors du passage de la filière génitale.

1. Critères anamnestiques en faveur d'une infection maternofœtale

Diagnostic et traitement curatif de l'infection bactérienne du nouveau-né

Recommandations de l'ANAES (septembre 2002)

- **Critères majeurs** :
  - tableau de chorioamniotite ;
  - infection maternofœtale chez le jumeau ;
  - fièvre maternelle ≥ 38 °C avant le travail ou en début de travail ;
  - prématurité spontanée < 35 SA ;
  - rupture prématurée des membranes avant 37 SA ;
  - durée d'ouverture de la poche des eaux ≥ 18 h ;
  - en l'absence d'antibioprophylaxie maternelle complète :
    - antécédents d'infection maternofœtale à streptocoque B ;
    - prélèvement vaginal positif à streptocoque B ;
    - bactériémie maternelle à streptocoque B au cours de la grossesse.
- **Critères mineurs** :
  - durée d'ouverture de la poche des eaux ≥ 12 h mais < 18 h ;
  - prématurité spontanée ≥ 35 SA et < 37 SA ;
  - anomalie du rythme cardiaque fœtal ou asphyxie fœtale inexpliquée ;
  - liquide amniotique teinté ou méconial.

2. Signes cliniques faisant suspecter une infection maternofœtale

0 Tout nouveau-né symptomatique est infecté jusqu'à preuve du contraire, aucun symptôme n'étant spécifique.

- Troubles thermiques :
  - T° < 35 °C ;
  - T° > 37,8 °C ITEM 203.
- Troubles hémodynamiques :
  - tachycardie, bradycardie ;
  - hypotension artérielle ;
  - TRC allongé ;
  - teint gris.
- Signes respiratoires :
  - détresse respiratoire ;
  - tachypnée, apnées, pauses ;
  - geignement expiratoire.
- Signes neurologiques :
  - somnolence, troubles de la conscience ;
  - hypotonie ;
  - anomalie du cri ;
  - fontanelle tendue ;
  - convulsions.
- Signes cutanés :
  - purpura ;
  - éruption cutanée ;
  - ictère.
- Signes digestifs :
  - hépatomégalie ;
  - splénomégalie ;
  - ballonnement abdominal ;
  - vomissements ;
  - refus de téter.

3. Examens complémentaires

a) NFS

Examen très peu contributif :

- hyperleucocytose ou leucopénie ;
- polynucléose ou neutropénie ;
- thrombopénie.

b) CRP

Dosage surtout contributif après la 12e heure de vie (élévation tardive).

c) Bactériologie

- **Maternelle** :
  - prélèvement vaginal systématique ;
  - hémoculture si fièvre, ECBU.
- **Placentaire** : frottis placentaire et culture placentaire indiqués en cas de suspicion d'infection hématogène (fièvre maternelle, pyélonéphrite gravidique, *Listeria monocytogenes*).

- **Du nouveau-né** :
  – analyse bactériologique du **liquide gastrique** et de **2 prélèvements périphériques** (oreille + 1 autre au choix : anus, nez, ombilic) : sensibilité, spécificité et valeur prédictive positive modestes mais bonne valeur prédictive négative (en l'absence d'antibiothérapie maternelle) ;
  0 – hémocultures +++ : c'est l'examen de référence pour confirmer l'infection maternofœtale ;
  – **ponction lombaire** :
    - indications : altération de l'état général, sepsis, signes neurologiques ;
    - contre-indications : état hémodynamique ou respiratoire instable.

4. Traitement



a) Stratégie thérapeutique

- **Nouveau-né symptomatique*** :
  – antibiothérapie intraveineuse probabiliste systématique, en urgence, après bilan bactériologique ;
  – réévaluation à 48 h et adaptation de l'antibiothérapie.
- **Nouveau-né asymptomatique** :
  – antibiothérapie systématique si chorioamniotite ou si atteinte du jumeau ;
  – discussion selon les arguments anamnestiques, cliniques, biologiques et bactériologiques dans les autres cas.

b) Choix de l'antibiothérapie

- **Biantibiothérapie dans tous les cas** = bêtalactamine + aminoside :
  – streptocoque B : amoxicilline + aminoside ;
  – *Listeria* : amoxicilline + aminoside ;
  – bactéries à Gram négatif : céfotaxime + aminoside ;
  – anaérobies : amoxicilline + métronidazole.
- **Triantibiothérapie** = amoxicilline + céfotaxime + aminoside :
  – si symptomatologie sévère (troubles hémodynamiques, troubles respiratoires, troubles neurologiques) ;
  – ou si antibiothérapie maternelle prolongée récente.

c) Durée du traitement

- Infection probable ou confirmée :
  – bêtalactamines :
    - 8 jours pour les bactériémies ;
    - 15 jours pour les méningites à Gram positif ;
    - 21 jours pour les méningites à Gram négatif ;
  – aminosides : 2 injections (48 heures).
- Infection infirmée : arrêt des antibiotiques à 48 heures.

IV. PROMOUVOIR LA QUALITÉ DES PREMIERS LIENS AFFECTIFS

■ **Favoriser le contact physique entre la mère/le père et l'enfant dès la salle de naissance** (après s'être assuré de la bonne adaptation du nouveau-né à la vie extra-utérine) :

– placer le nouveau-né sur le ventre de sa mère/son père ;

– première mise au sein précoce si allaitement.

■ **Accompagner les parents dans l'apprentissage des soins à apporter au nouveau-né** :

– soins effectués en présence des parents ;

– participation au premier bain : moment privilégié à réaliser dans le calme, en évitant les périodes de faim et de sommeil ;

– aider les parents à exprimer leurs craintes, leurs interrogations, leurs angoisses ;

– expliquer la montée laiteuse.

V. EXPLIQUER AUX PARENTS LES BASES DE LA PUÉRICULTURE

■ **Alimentation** :

– encourager l'allaitement maternel ITEM 34 ;

– vérification systématique de la température du biberon (risque de brûlure, en particulier avec les micro-ondes) ;

– dilution du lait = une cuillère-mesure pour 30 mL d'eau ;

– progression de la ration clairement expliquée aux parents (apport lacté exclusif jusqu'à 5-6 mois).

■ **Soins** :

– soins du cordon à la chlorhexidine ;

– toilette vulvaire toujours de haut en bas (prévention des infections urinaires) ;

– ne pas chercher à décalotter les petits garçons ;

– ne pas utiliser de coton-tige pour nettoyer les oreilles ;

– vérifier systématiquement la température du bain pour éviter toute brûlure ;

– vitamine D et fluor en prise quotidienne (exemple : Zyma D 4 gouttes/j ou Uvesterol 1 dose/j) ;

– vitamine K (2 mg/semaine) en cas d'allaitement maternel exclusif ;

– carnet de santé et calendrier vaccinal.

■ **Prévention de la mort subite du nourrisson** ITEM 210 :

– conseils de couchage : décubitus dorsal +++ pour dormir (peut jouer sur le ventre à l'éveil), pas de *co-sleeping* ;

– lit rigide à barreaux, matelas ferme, dimensions adaptées au lit ;

– interdiction des couettes, oreillers et autres gadgets (peluches, …) ;

– température de la chambre à 18-20 °C, ne pas trop couvrir l'enfant ;

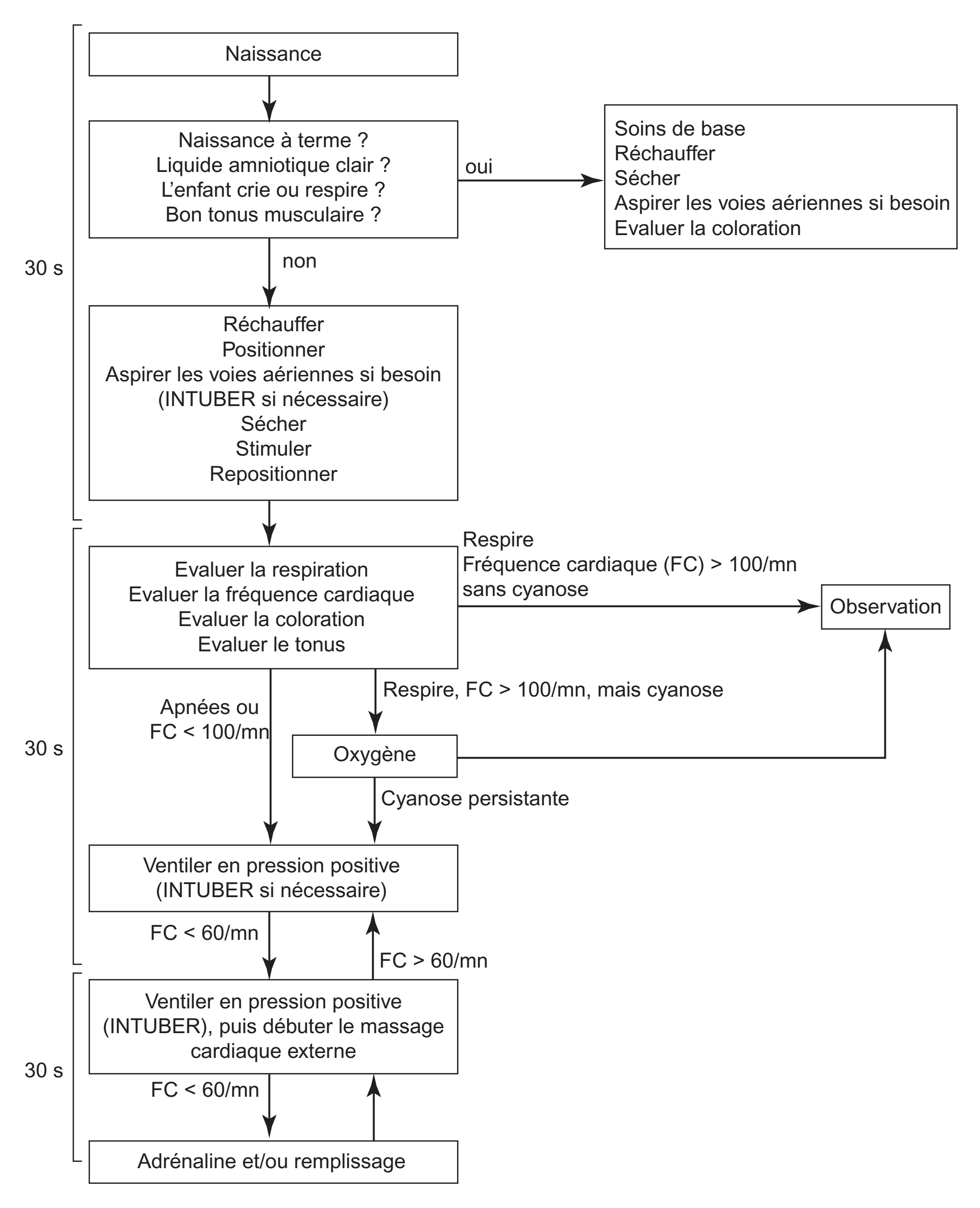
– pas de tabagisme passif ;

– rôle protecteur des vaccins et de l'allaitement maternel.

■ **Signes motivant une consultation en urgence** :

– T° > 38 °C ou T° < 36 °C ;
– dyspnée, cyanose ;
– diarrhée, vomissements répétés ;
– éruption cutanée, purpura ;
– convulsions, mouvements anormaux ;
– comportement inhabituel, enfant grognon, geignard.

Tableau 23-3. Algorithme de réanimation du nouveau-né.



Source : Recommandations ILCOR 2005.

Fiche **Dernier tour**

Évaluation et soins du nouveau-né à terme

En salle de naissance

- **Prévention immédiate de l'hypothermie**.
- **Désobstruction rhinopharyngée**.
- **Score d'Apgar à 1, 3, 5 et 10 min**.
- **Vérification de la perméabilité des orifices naturels** : choanes, œsophage et anus.
- **Mensurations + collyre antibiotique + vitamine K1**.
- **SaO_2 + pouls**.
- **Cordon**.

Examen clinique complet du nouveau-né à terme

Il doit être rigoureux, complet, appareil par appareil :

- mensurations (poids, taille, PC) ;
- examen cardiovasculaire (souffle cardiaque ? pouls fémoraux palpés ?) ;
- examen respiratoire (détresse respiratoire ? stridor ?) ;
- examen abdominal (fosses lombaires libres ? orifices herniaires ?) ;
- examen des organes génitaux externes (hypospadias ? ectopie testiculaire ? micropénis ? ambiguïté sexuelle ? faible jet urinaire ?) ;
- examen ophtalmologique (suivi de la cible, réflexes photomoteurs) ;
- examen neurologique (motricité, tonus passif, tonus actif, réflexes archaïques) ;
- examen cutané (coloration ? éruption ? plaie ? ecchymose ?) ;
- recherche de malformations (fente labiopalatine, polydactylie, spina bifida) ;
- dépistage de la luxation congénitale de hanche (manœuvre de Barlow ou d'Ortolani) ;
- recherche de traumatismes obstétricaux (bosse sérosanguine, céphalhématome, paralysie du plexus brachial, torticolis sur hématome du sternocléidomastoïdien).

Dépistages systématiques 0

- **Phénylcétonurie**.
- **Hypothyroïdie**.
- **Hyperplasie congénitale des surrénales**.
- **Mucoviscidose** (avec accord parental).
- **Drépanocytose** (si origine ethnique à risque).

Situations nécessitant une prise en charge spécialisée

- **Détresse respiratoire néonatale :**
  - signes de lutte : score de Silverman 0 ;
  - anomalies du rythme respiratoire ou de la SpO_2 ;
  - signes de gravité 0 : signes d'épuisement, cyanose généralisée, troubles hémodynamiques ou neurologiques ;
  - radiographie de thorax ;
  - bilan infectieux 0 : toute détresse respiratoire néonatale doit faire évoquer l'hypothèse d'une infection 0 ;
  - causes :

Pulmonaires	Extrapulmonaires
Retard de résorption du liquide alvéolaire	Hernie diaphragmatique
Inhalation de liquide méconial	Atrésie de l'œsophage
Alvéolite infectieuse	Imperforation des choanes
Pneumothorax	Sténose sous-glottique
Maladie des membranes hyalines (rare chez le nouveau-né à terme)	Cardiopathie congénitale, persistance du canal artériel

Fiche Dernier tour

– traitement :

Symptomatique	Étiologique
Libération des voies aériennes supérieures	Inhalation méconiale symptomatique : intubation d'emblée pour aspirer le liquide méconial
Ventilation non invasive	Infection : antibiotiques 0
Intubation trachéale et ventilation invasive si nécessaire	Pneumothorax : exsufflation, drainage
	Maladie des membranes hyalines : instillation endotrachéale de surfactant exogène
	Hernie diaphragmatique, atrésie de l'œsophage : chirurgie
	Persistance du canal artériel : cure d'ibuprofène puis chirurgie si échec

– il existe 3 contre-indications absolues à la ventilation au masque, imposant une intubation 0 :
- **inhalation méconiale** symptomatique ;
- **hernie diaphragmatique** ;
- **pneumothorax suffocant.**

■ **Infection maternofœtale** :
- **agents responsables** :
  - streptocoque B ;
  - *Escherichia coli* ;
  - entérocoque ;
  - *Listeria* (très rare) ;
- **critères anamnestiques** :

Critères majeurs	Critères mineurs
Tableau de chorioamniotite	Durée d'ouverture de la poche des eaux ≥ 12 h mais < 18 h
Infection maternofœtale chez le jumeau	Prématurité spontanée ≥ 35 SA et < 37 SA
Fièvre maternelle ≥ 38 °C avant le travail ou en début de travail	Anomalie du rythme cardiaque fœtal ou asphyxie fœtale inexpliquée
Prématurité spontanée < 35 SA	Liquide amniotique teinté ou méconial
Rupture prématurée des membranes avant 37 SA	
Durée d'ouverture de la poche des eaux ≥ 18 h	
En l'absence d'antibioprophylaxie maternelle complète : ■ antécédents d'infection maternofœtale à streptocoque B ■ prélèvement vaginal positif à streptocoque B ■ bactériémie maternelle à streptocoque B au cours de la grossesse	

Fiche Dernier tour

– **signes cliniques** : tout nouveau-né symptomatique est infecté jusqu'à preuve du contraire **0**, aucun symptôme n'étant spécifique ;

■ Troubles thermiques : – T° < 35 °C – T° > 37,8 °C ■ Troubles hémodynamiques : – tachycardie, bradycardie – hypotension artérielle – TRC allongé – teint gris ■ Signes respiratoires : – détresse respiratoire – tachypnée, apnées, pauses – geignement expiratoire	■ Signes neurologiques : – somnolence, troubles de la conscience – hypotonie – anomalie du cri – fontanelle tendue – convulsions ■ Signes cutanés : – purpura – éruption cutanée – ictère ■ Signes digestifs : – hépato ou splénomégalie – ballonnement abdominal – vomissements – refus de téter

– **examens complémentaires** :
- NFS (examen très peu contributif) ;
- CRP (surtout contributif après la 12e heure) ;
- bactériologie :

Maternelle	Placentaire	Du nouveau-né
– Prélèvement vaginal systématique – Hémoculture si fièvre – ECBU si fièvre	– Frottis placentaire et culture placentaire	– Analyse bactériologique du liquide gastrique et de 2 prélèvements périphériques : oreille + 1 autre au choix (anus, nez, ombilic) – Hémocultures +++ **0** – Ponction lombaire (±)

– **traitement** :
- **si symptomatique** : antibiothérapie intraveineuse probabiliste systématique, en urgence, après bilan bactériologique, et réévaluation à 48 h pour adaptation de l'antibiothérapie ;
- **si asymptomatique** : discussion selon les arguments anamnestiques, cliniques, biologiques et bactériologiques, sauf en cas de chorioamniotite ou d'atteinte du jumeau ;
- **bi-antibiothérapie** (bêtalactamine + aminoside) dans tous les cas sauf en cas de symptomatologie sévère ou d'antibiothérapie maternelle prolongée récente.

Page laissée blanche intentionnellement

ITEM 31

Problèmes posés par les maladies génétiques : trisomie 21 (maladie chromosomique), mucoviscidose (maladie génique), syndrome de l'X fragile (maladie d'instabilité)

	Tour 1	Tour 2	Tour 3	Dernier tour
Date				

OBJECTIFS

- Expliquer les bases du conseil génétique et les possibilités de diagnostic anténatal.
- Expliquer les problèmes liés à la maladie et les retentissements de l'arrivée d'un enfant souffrant de maladie génétique sur le couple et la famille.
- Diagnostiquer la trisomie 21, en connaître l'évolution naturelle et les principales complications.

LIENS TRANSVERSAUX

ITEM 23 Évaluation et soins du nouveau-né à terme.

ITEM 32 Développement psychomoteur du nourrisson et de l'enfant : aspects normaux et pathologiques (sommeil, alimentation, contrôles sphinctériens, psychomotricité, langage, intelligence). L'installation précoce de la relation mère-enfant et son importance. Troubles de l'apprentissage.

ITEM 36 Retard de croissance staturo-pondérale.

ITEM 38 Puberté normale et pathologique.

ITEM 51 L'enfant handicapé : orientation et prise en charge.

ITEM 177 Prescription et surveillance des psychotropes.

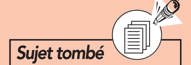
ITEM 235 Épilepsie de l'enfant et de l'adulte.

ITEM 303 Diarrhée chronique.

ITEM 320 Ictère.

ITEM 331 Souffle cardiaque chez l'enfant.

ITEM 336 Toux chez l'enfant et chez l'adulte.



Sujet tombé au concours de l'Internat : 2000

- 2000, zone Nord :

Garçon de 6 ans, 2e d'une fratrie de 3, de parents consanguins. Antécédents : retard d'émission du méconium (à J3), prolapsus rectal dès 2 ans, infections bronchopulmonaires récidivantes, toux nocturne et expectoration verte mucopurulente. Examen : poids = 15 kg, taille = 103 cm, 5 selles par jour grasses et nauséabondes, irritable, joue peu, abdomen ballonné, otite séreuse, hypertrophie des végétations. Examens complémentaires : RT = syndrome bronchique ; stéatorrhée = 12 g/24 h, natriurèse = 9 mmol/L, IgE totales = 4 fois la normale, éosinophiles = 1 000/mm^3, ECBC positif à *E. coli* et pneumocoque.

1) Quels sont les éléments cliniques en faveur d'une mucoviscidose ?
2) Quels sont les éléments paracliniques en faveur d'une mucoviscidose ?
3) Quel test diagnostique réalisez-vous ?
4) Quel est le mode transmission ?
5) Quels sont les germes les plus fréquemment retrouvés à l'ECBC dans cette pathologie ?
6) Quels sont les principaux éléments du traitement respiratoire ?
7) Quelle est la précaution à prendre en été ?

CONSENSUS

- Prise en charge du patient atteint de mucoviscidose : observance, nutrition, gastro-entérologie et métabolisme, pneumologie et infectiologie Conférence de consensus organisée par la Société française de pédiatrie avec la participation de l'ANAES, novembre 2002 (www.has-sante.fr).

Trisomie 21

POUR COMPRENDRE...

- Maladie fréquente : 1/700 fœtus.
- Incidence diminuée ++ ces dernières années du fait du diagnostic anténatal.
- Beaucoup de femmes échappent néanmoins au dépistage, notamment les femmes jeunes.
- Problèmes éthiques soulevés par les interruptions de grossesse du fait du polymorphisme clinique imprévisible.
- Complications potentiellement graves.
- Première cause de retard mental, première anomalie chromosomique en termes de fréquence.
- 50 % de malformations cardiaques, 30 % de malformations digestives.

I. ÉPIDÉMIOLOGIE

0
- La plus fréquente des anomalies chromosomiques.
- 1/700 fœtus.
- 3 garçons pour 2 filles.
- 1re cause de retard mental en France.
- Augmentation de l'incidence avec l'âge de la mère au moment de la conception : 1/2 000 à 20 ans, 1/200 à 38 ans, 1/50 à 45 ans.

II. CLINIQUE

Le diagnostic néonatal n'est pas toujours facile. Il est clinique, évoqué devant un syndrome dysmorphique associé à une hypotonie, puis confirmé par un caryotype.

A. Syndrome dysmorphique

0

- **Tête et visage :**
  - microcéphalie, faciès lunaire ;
  - nuque courte et plate ;
  - fentes palpébrales obliques en haut et en dehors ;
  - épicanthus (ébauche de 3e paupière fermant l'angle interne de l'œil) ;
  - nez court et plat (hypoplasie des os propres du nez) ;
  - petites oreilles rondes, mal ourlées, bas implantées ;
  - bouche petite, langue protruse, palais ogival ;
  - taches de Brushfield (taches blanchâtres à la périphérie de l'iris), cils rares et courts.
- **Membres :**
  - membres courts (brachyskélie) ;
  - mains larges et trapues ;
  - doigts courts et larges, hyperlaxes ;
  - clinodactylie et brachymésophalangie du 5e doigt ;
  - pli palmaire transverse unique (inconstant et non spécifique) ;
  - pieds larges, petits et plats ;
  - signe de la sandale (2 premiers orteils très espacés) ;
  - syndactylie 2e et 3e orteils.

B. Abdomen

- Hernie ombilicale.
- Diastasis des grands droits.

C. Retard psychomoteur ITEM 32

- Hypotonie néonatale (constante).
- Abolition du réflexe de Moro (80 %) (suite à une mobilisation brusque de la nuque par rapport au tronc, extension-abduction des bras suivie d'adduction des bras et d'un cri) ITEM 23.
- Retard psychomoteur constant mais variable d'un individu à l'autre :
  - QI moyen : 50 à 5 ans, 38 à 15 ans ;
  - sociabilité et affectivité normales ou augmentées (*fig. 31-1*).

D. Malformations

Les malformations cardiaques et digestives sont à rechercher systématiquement chez tout nouveau-né atteint de trisomie 21 du fait de leur fréquence et de leur gravité.

Elles sont parfois dépistées aux échographies anténatales.

- **Malformations cardiaques** ITEM 331 :
  - 50 % des trisomies 21 → échographie cardiaque systématique ;



Fig. 31-1. Amitié amoureuse entre deux « ados ». On rencontre aussi des adolescents heureux.
Source : Cuilleret M. *Trisomie et handicaps génétiques associés*. 5e édition. Paris : Masson, coll. « Abrégés de médecine », 2007 : p. 218.

  – le plus souvent : canal atrioventriculaire ;
  – autres : tétralogie de Fallot, communications interventriculaires, communications interauriculaires, persistance du canal artériel.
- **Malformations digestives :** sténose ou atrésie duodénales (30 %).

E. Signes osseux

- Retard osseux.
- Bassin petit.
- Agénésie des côtes.
- Scoliose.

F. Autres signes

- Retard statural ITEM 36 et hyperkératose.
- Hyperlaxité ligamentaire.
- Cataracte précoce.
- Épilepsie.
- Constipation.
- Infections ORL à répétition.

III. EXAMENS BIOLOGIQUES

A. Caryotype sur prélèvement sanguin

0 Il est systématique.

- Chromosome 21 surnuméraire.
- Différents types de trisomie :
  – trisomie 21 libre et homogène (95 %) :
    • 3 chromosomes 21 indépendants dans toutes les cellules nucléées ;
    • non-disjonction pendant la méiose (maternelle le plus souvent) ;

– trisomie 21 par translocation (5 %) :
- translocation du chromosome surnuméraire sur un autre chromosome ;
- *de novo* le plus souvent, parfois héritée ;

– trisomie 21 en mosaïque (2 %) :
- une partie des cellules seulement est trisomique ;
- accident mitotique postzygotique ou correction postzygotique d'une trisomie 21 ;
- dysmorphie et retard mental variables et imprévisibles ;

– trisomie 21 partielle (exceptionnelle) : présence en triple exemplaire d'une partie seulement du chromosome 21.

B. Autres anomalies biologiques

- Déficit de l'immunité humorale et cellulaire, augmentation des bêta et gamma-globulines, augmentation du complément.
- Hyperuricémie, hyperbilirubinémie.

IV. ÉVOLUTION-COMPLICATIONS

A. Évolution

- Retard statural : 1,50 m en moyenne à l'âge adulte.
- Puberté normale, filles hypofertiles, garçons non fertiles.
- Vieillissement prématuré : alopécie, cataracte, démences précoces.
- Pronostic vital : 90 % de décès avant 40 ans.

B. Complications

- Infections ORL à répétition.
- Complications en rapport avec les malformations.
- Leucémies aiguës lymphoïdes (RR = 20).
- Maladies auto-immunes plus fréquentes (diabète, hypothyroïdie).

V. CONSEIL GÉNÉTIQUE ET DIAGNOSTIC ANTÉNATAL

A. Conseil génétique

Le risque de récurrence pour un couple dont un enfant est atteint de trisomie 21 dépend du type cytogénétique de cette dernière :

- trisomie 21 libre :
  – risque de récurrence de 1 % (risque augmenté par rapport à la population générale en rapport avec une mosaïque germinale parentale) ;
  – une amniocentèse ou une biopsie de trophoblaste peut être proposée aux parents lors des grossesses ultérieures ;
- trisomie 21 en mosaïque : risque de récurrence < 1 % ;
- trisomie par translocation :
  – le caryotype des parents est alors indispensable ;
  – le risque de récurrence n'est pas augmenté si le caryotype des parents est normal (translocation *de novo*) ;

– pour les translocations héritées, le risque de récurrence est plus élevé si la translocation est héritée de la mère (95 % des cas) et varie en fonction du chromosome avec lequel se fait la translocation. Ce risque de récurrence est élevé, allant jusqu'à 100 % pour les translocations t(21;21), qui ne peuvent donner lieu qu'à des zygotes avec monosomie 21 non viable ou avec trisomie 21 ;
– une biopsie de trophoblaste ou une amniocentèse est indiquée pour les grossesses ultérieures pour les translocations héritées.

B. Diagnostic anténatal

Il repose sur 3 éléments :

O ■ échographies anténatales, dont les signes évocateurs sont :
– au 1er trimestre (12 à 14 SA) : clarté nucale > 95e percentile, rapportée à la longueur craniocaudale ;
– au 2e trimestre :
• atrésie duodénale ;
• canal atrioventriculaire ;
• fémur court ;
• hypoplasie des os propres du nez ;

O ■ marqueurs sériques (ancien triple test) :
– systématiquement proposés pour toutes les grossesses ;
– mesure entre 14 et 17 semaines d'aménorrhée des concentrations sanguines maternelles de :
• l'alphafœtoprotéine (diminuée) ;
• l'HCG (augmentée) ;
– à partir des marqueurs sériques, de l'épaisseur de la nuque et de l'âge maternel, on établit un risque intégré de trisomie 21 ;

■ amniocentèse pour caryotype fœtal :
– consentement maternel éclairé signé ;
– risque de fausse couche : 1 % ;
– peut être faite à partir de 15 SA ;
– indications :
• âge maternel ≥ 38 ans (à partir duquel le risque de fausse couche lié à l'amniocentèse n'est pas supérieur à celui de la trisomie 21). Indication modulable en fonction du risque intégré et des souhaits parentaux ;
• risque statistique de trisomie 21 > 1/250 après corrélation des marqueurs sériques, de l'épaisseur de la nuque et de l'âge maternel ;
• signe d'appel échographique ;
• antécédent d'enfant ayant une trisomie 21 dans le couple. Indication modulable en fonction du risque intégré et des souhaits parentaux.

Pour les risques élevés de trisomie 21, on peut également proposer une biopsie de trophoblaste, faisable dès 11 SA (risque de fausse couche identique à celui de l'amniocentèse).

Devant la découverte d'une trisomie 21 en anténatal, les parents peuvent demander une interruption médicale de grossesse après information claire sur cette maladie. Cette demande est acceptée par l'ensemble des centres de diagnostic prénatal.

Au total, le dépistage anténatal permet de diagnostiquer 80 à 85 % des trisomies 21.

Chez les femmes jeunes, la naissance d'un enfant porteur de trisomie 21 est le plus souvent imprévisible.

VI. PROBLÈMES LIÉS AU RETENTISSEMENT SUR LE COUPLE ET LA FAMILLE

- **Problèmes initiaux :**
  - risque d'abandon de l'enfant par les parents ;
  - risque de rupture du couple ;
  - risque de surprotection de l'enfant trisomique 21 au détriment de sa fratrie.
- **Problèmes après le décès des parents :**
  - prise en charge dans des centres spécialisés ITEM 51 ;
  - prise en charge par la fratrie avec les problèmes que cela peut induire.

Mucoviscidose

POUR COMPRENDRE…

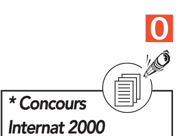
- Maladie de transmission autosomique récessive fréquente, grave, et lourde, avec manifestations principalement pulmonaires et digestives.
- Diagnostic anténatal si et seulement s'il existe un antécédent familial (parfois signe d'appel échographique : hyperéchogénicité de l'intestin grêle).
- Dépistage néonatal généralisé depuis 2002 permettant une prise en charge précoce de la maladie et donc une amélioration du pronostic.
- Portage de l'allèle muté = 2 à 5 % de la population générale (1 personne sur 30).
- 1/3 500 à 1/4 000 naissances.
- Risque de 25 % pour un couple hétérozygote.
- Le dépistage repose sur le dosage de la trypsine immunoréactive plasmatique, suivi, si la valeur est au-dessus du seuil retenu, de l'étude moléculaire (recherche des mutations les plus fréquentes). Il est pratiqué à J3 et dépiste 90 % des enfants atteints de mucoviscidose.
- Espérance de vie actuelle = 40 ans.

I. ÉPIDÉMIOLOGIE

- Maladie génique la plus fréquente. 0
- 1/3 500 à 4 000 naissances.
- Toutes populations.
- Portage allèle muté = 1/30.

II. PHYSIOPATHOLOGIE

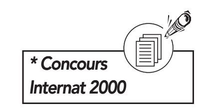
- Au niveau génétique :
  - maladie de transmission autosomique récessive* ;



  - liée au gène CFTR *(Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator)* sur le chromosome 7 ;
  - plus de 1 500 mutations connues ;
  - mutation la plus fréquente en France : ΔF508 (délétion de la phénylalanine en position 508) (70 %) (nouvelle nomenclature : ΔF508 = F508del).
- Au niveau biochimique : altération fonctionnelle du canal chlore au pôle apical des cellules épithéliales = défaut de réabsorption du chlore, augmentation de la réabsorption du sodium et de l'eau → déshydratation du mucus.
- Au niveau organique :
  - exocrinopathie généralisée ;
  - sécrétions visqueuses et collantes ;
  - obstruction des canaux excréteurs évoluant progressivement vers la destruction des parenchymes ;
  - principaux organes atteints :
    - appareil respiratoire : obstruction bronchique, inflammation et infections bronchopulmonaires récidivantes, destruction des parois bronchiques et du parenchyme pulmonaire (bronchectasies et insuffisance respiratoire chronique) ;
    - tube digestif et ses annexes (foie, vésicule biliaire, pancréas) ;
    - glandes sudoripares ;
    - tractus génital.

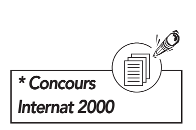
III. CLINIQUE

- La symptomatologie est très polymorphe avec un spectre de gravité très variable.
- Le diagnostic est fait le plus souvent avant 1 an.



A. Signes digestifs*

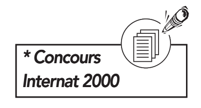
- **Période anténatale :** hyperéchogénicité du grêle.
- **Chez le nouveau-né :**
  - atteinte intestinale :
    - retard d'émission du méconium : celui-ci est sec, grisâtre, pierreux ;
    - iléus méconial : tableau d'occlusion ;
  - atteinte hépatobiliaire : ictère cholestatique (rare) ITEM 320.
- **Chez le nourrisson et l'enfant :**
  - atteinte pancréatique (85 %) :
    - insuffisance pancréatique exocrine : malabsorption des lipides et des substances liposolubles ;
    - diarrhée chronique de malabsorption : selles abondantes et graisseuses, carence en vitamines A, D, E, K et en oligoéléments ITEM 303 ;
    - cassure de la courbe pondérale puis staturale* ITEM 36 ;



    - peut évoluer vers une insuffisance pancréatique endocrine par destruction du parenchyme : diabète de type 1 ;

    - pancréatites aiguës possibles ;
  - atteinte intestinale :
    - iléus stercoral ;
    - invagination intestinale aiguë ;
    - constipation ;
    - prolapsus rectal ;
  - atteinte hépatobiliaire :
    - stéatose hépatique pouvant évoluer vers une cirrhose biliaire primitive (5-15 %) ;
    - lithiases biliaires ;
  - autres :
    - anorexie fréquente.
    - RGO.

B. Signes respiratoires*



L'atteinte respiratoire conditionne la morbidité et la mortalité.

Elle participe au retard de croissance.

- Toux chronique grasse ITEM 336.
- Auscultation : ronchi pulmonaires bulleux, rechercher un éclat du B2 (HTAP du cœur pulmonaire chronique).
- Évolution chronique avec surinfections bronchiques récidivantes.
- Pneumothorax, hémoptysies.
- Sinusites chroniques, polypose nasale.
- Évolution vers l'insuffisance respiratoire chronique : O
  - dystrophie thoracique (distension, scoliose, cyphose) ;
  - hippocratisme digital ;
  - dyspnée et cyanose d'effort.

C. Atteinte génitale

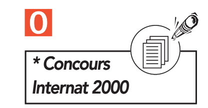
- Retard pubertaire ITEM 38.
- Homme : stérilité par agénésie bilatérale des canaux déférents (100 %), parfois isolée dans les formes peu sévères.
- Femme : hypofertilité.

D. Autres atteintes

- Sudation excessive, risque de déshydratation aiguë hyponatrémique.
- Cardiomyopathie non obstructive.
- Ostéoporose, arthropathies.

IV. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

A. Diagnostic positif O



- Test de la sueur* :
  - positif si concentration de chlore sudoral > 60 mEq/L à 2 examens successifs ;
  - négatif si concentration de chlore sudoral < 40 mEq/L, intermédiaire entre 40 et 60 ;
  - faux positifs : insuffisance surrénale, diabète insipide, maladies métaboliques, hypoparathyroïdie.

- Différence de potentiel nasal : différence de potentiel négative reflétant une absorption accrue de sodium.
- Biologie moléculaire :
  – recherche des mutations (F508del : 66 %, G542X : 2,4 %, G551D : 1,6 %) ;
  – homozygotie ou hétérozygotie composite (= 2 allèles anormaux différents).

B. Diagnostic du retentissement

1. Respiratoire

* Concours Internat 2000

- Radio de thorax* (*fig. 31-2a et b*) :
  – distension thoracique ;
  – syndrome bronchique, opacités alvéolaires non systématisées ;
  – dilatations des bronches ;
  – atélectasies.
- Scanner thoracique (*fig. 31-2c*).
- Explorations fonctionnelles respiratoires :
  – syndrome obstructif ;
  – syndrome restrictif plus tardif.
- ECBC = examen cytobactériologique des crachats.







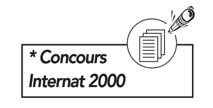
Fig. 31-2. Mucoviscidose sévère chez un garçon de 11 ans.
A. Radiographie de thorax de face : distension thoracique, syndrome bronchique important avec images en « rails », images en « canon de fusil », dilatation des bronches (DDB), impactions mucoïdes. Les lésions sont diffuses mais prédominent au sommet droit, trouble de ventilation du lobe inférieur gauche. **B**. Radiographie de thorax de profil : déformation thoracique avec distension importante, augmentation de l'espace clair rétrosternal et rétrocardiaque. **C**. Tomodensitométrie. Au niveau du lobe supérieur droit, association de DDB kystiques dans le segment ventral et de DDB moins importantes (aspect en « bague à chaton ») dans le segment dorsal. DDB présentes également dans le lobe supérieur gauche.
Source : De Blic J, Le Bourgeois M, Hubert D. Mucoviscidose. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), 6-040-L-25.



3 principaux germes pathogènes* :

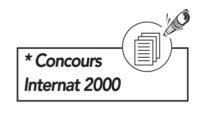
- *Haemophilus influenzae* ;
- staphylocoque doré ;
- *Pseudomonas aeruginosa* : l'infection chronique à pyocyanique est un tournant péjoratif dans l'évolution de la maladie ;

Autres germes : *Candida albicans*, *Aspergillus fumigatus* (aspergillose bronchopulmonaire allergique), pneumocoque, mycobactéries.

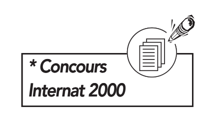


- Sérologie antipyocyanique.
- Sérologie aspergillaire, IgE antiaspergillaires* : pour le dépistage de l'aspergillose bronchopulmonaire.
- Radiographies des sinus/scanner.
- Gaz du sang, saturation nocturne.

2. Digestif



- Biologie standard : NFS, CRP, ionogrammes sanguin et urinaire*, créatinine, glycémie, hémostase, bilan hépatique complet.
- Électrophorèse des protides, vitamines A, D, E et facteurs vitamine K-dépendants, *retinol binding protein*, dosage des oligoéléments, bilan phosphocalcique, triglycérides, cholestérol, acides gras plasmatiques, acides biliaires, HGPO.



- Stéatorrhée, élastase fécale*.
- Échographie abdominale.

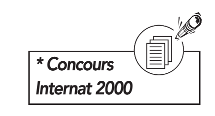
3. Autre

- Âge osseux.
- ECG, échographie cardiaque.

V. TRAITEMENT

- Multidisciplinaire, CRCM (centre de ressource et de compétence pour la mucovicidose, médecins, kinésithérapeutes, diététiciens).
- Préventif et symptomatique, pas de traitement curatif à ce jour.

A. Prise en charge respiratoire*



Prise en charge du patient atteint de mucovicidose

Société française de pédiatrie – ANAES, 2002

- Kinésithérapie respiratoire :
  – quotidienne ;
  – par accélération du flux expiratoire.
- Antibiothérapie :
  – en cours d'infection :
    - Adaptée au germe ;
    - Voie intraveineuse, forte posologie, durée prolongée ;

– préventive : cures antibiotiques trimestrielles systématiques par voie intraveineuse.

- Aérosols :
  – mucolytiques (*Pulmozyme*) ;
  – antibiotiques (colimycine, tobramycine) ;
  – bronchodilatateurs.
- Autres :
  – vaccins antipneumococcique et antigrippal ;
  – oxygénothérapie (nocturne ou continue), ventilation assistée non invasive ;
  – transplantation pulmonaire.

B. Prise en charge nutritionnelle

Prise en charge du patient atteint de mucoviscidose
Société française de pédiatrie – ANAES, 2002

- Dénutrition par atteinte pancréatique et par augmentation des dépenses du fait de l'insuffisance respiratoire.
- La dénutrition favorise les infections.
- Régime hypercalorique, normolipidique.
- Supplémentation en vitamines A, D, E, K et en oligoéléments (fer, zinc, sélénium).
- Enzymes pancréatiques de substitution (par exemple : *Créon*).
- Suppléments sodés en cas de forte chaleur ou de gastro-entérite*.
- Nutrition entérale de soutien parfois nécessaire.



VI. ÉVOLUTION ET PRONOSTIC

- Évolution chronique.
- Variabilité d'expression entre individus, y compris au sein d'une même famille.
- Maladie très polymorphe.
- Maladie mortelle, médiane de survie de 24 ans environ, espérance de vie actuelle aux environs de 40 ans.
- Survie améliorée par la prise en charge précoce, d'où l'intérêt d'un dépistage néonatal.

VII. DÉPISTAGE NÉONATAL ITEM 23

- Dosage de la trypsine par méthode immunoréactive (enzyme pancréatique) :

O

- Systématique lors du test de Guthrie à J3 depuis 2002 (avec accord parental signé et daté.)

  – sensibilité de 90 %, spécificité faible ;
  – si la concentration dépasse un certain seuil : recherche des 30 mutations les plus fréquentes avec le consentement signé des parents :

- si aucun des 2 allèles n'est muté : contrôle de la trypsine à J21 ; si elle reste élevée, test de la sueur ;
- si 1 allèle muté : test de la sueur + conseil génétique ;
- si 2 allèles mutés : diagnostic de mucoviscidose quelle que soit la gravité du tableau et les autres examens : prise en charge précoce dans un centre de référence + conseil génétique ;

■ si signe(s) clinique(s) et 1 mutation fréquente : séquençage du gène à la recherche d'une 2e mutation rare.

VIII. CONSEIL GÉNÉTIQUE ET DIAGNOSTIC ANTÉNATAL

A. Conseil génétique

■ Maladie récessive autosomique (*fig. 31-3*).

■ Parents d'enfant atteint hétérozygotes obligatoires.

■ Risques pour un couple hétérozygote :
- 25 % d'avoir un enfant malade ;
- 25 % d'avoir un enfant homozygote sain ;
- 50 % d'avoir un enfant hétérozygote non malade.

■ Dépistage des hétérozygotes chez les apparentés (fratrie), le dépistage des hétérozygotes dans la population générale n'est pas justifié.

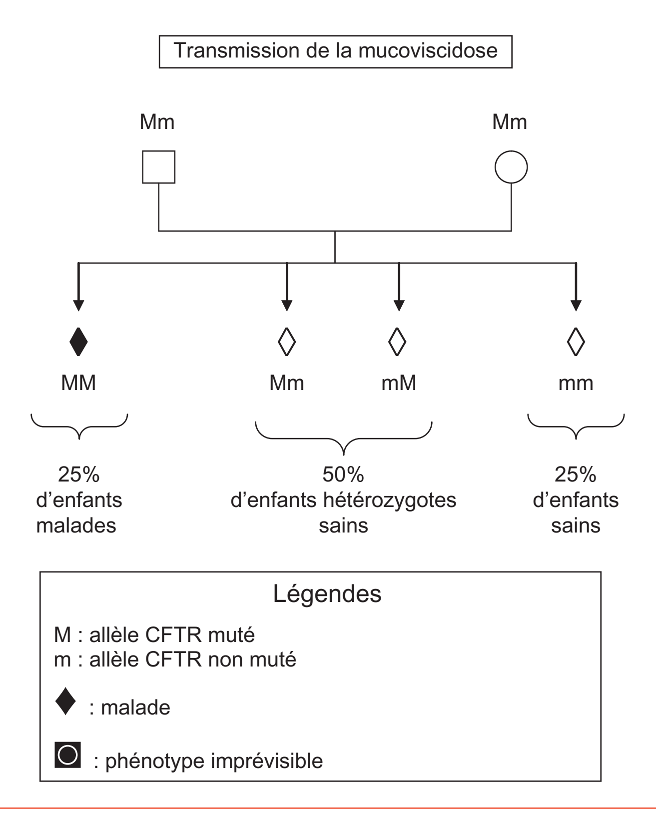


Fig. 31-3. Transmission de la mucoviscidose.

B. Diagnostic anténatal

■ **Indications :**
- antécédent familial ;
- hétérozygotie connue chez les deux parents.

- **Méthodes :**
  - enquête familiale (parents, fratrie) ;
  - mutations identifiées chez le cas index :
    - biopsie de trophoblaste à 11 SA ;
    - recherche des mutations par polymorphisme de restriction ;
  - mutations non identifiées :
    - par exemple, en cas de signes évocateurs échographiques (calcifications intestinales, péritonite méconiale) ;
    - étude génétique chez les parents ;
    - si les 2 parents sont hétérozygotes : biopsie de trophoblaste ou amniocentèse ;
    - si 1 parent est hétérozygote : risque ++ que l'autre parent soit porteur d'une mutation rare, situation difficile. Pousser l'étude moléculaire au maximum pour ce parent ;
    - possibilité de diagnostic génétique préimplantatoire.

IX. PROBLÈMES LIÉS AU RETENTISSEMENT SUR LE COUPLE ET LA FAMILLE

- Maladie lourde.
- Soutien psychologique.
- Maintien du cadre familial.
- Insertions scolaire et professionnelle normales à favoriser.
- Associations de malades.

Syndrome de l'X fragile

POUR COMPRENDRE…

- Maladie fréquente, génique, liée à l'X, par expansion de triplets.
- Triade clinique : retard mental, dysmorphie, macro-orchidie.
- Diagnostic anténatal si et seulement s'il existe un antécédent familial.
- Problèmes éthiques dans certaines situations du dépistage anténatal (filles porteuses de la mutation au phénotype imprévisible).
- Pas de dépistage néonatal.
- Mutation si expansion de triplets > 200 copies.

I. ÉPIDÉMIOLOGIE

- 1 garçon sur 4 000.
- 1 femme sur 6 000 à 7 000.
- 2e cause de retard mental chez le garçon après la trisomie 21.
- O 1re cause de retard mental héréditaire.

II. PHYSIOPATHOLOGIE

- Gène FMR1 au locus FRAXA.
- Mutation = expansion de triplets CGG au niveau du 1er exon, inactivant l'expression du gène. 0
- Sujet sain : 6 à 50 répétitions de triplets.
- Prémutation : 52 à 200 copies → pas de symptomatologie clinique.
- Mutation > 200 copies (associée à une méthylation des cytosines) → phénotype.
- La prémutation ne peut se produire que dans les spermatozoïdes.
- Phénomène d'expansion : le nombre de répétitions de triplets augmente quand la femme transmet la séquence (mutation instable) ; il est stable quand elle est transmise par l'homme.
- Phénomène d'anticipation : la maladie s'aggrave au fil des générations.
- La mutation provient toujours de l'amplification d'une prémutation.
- Transmission :
  - hommes normaux transmetteurs porteurs de la prémutation qu'ils peuvent transmettre à leurs filles seulement ;
  - femmes conductrices ayant reçu une prémutation de leur père ou de leur mère, pouvant transmettre la prémutation ou la mutation à leurs enfants, garçons ou filles ;
  - donc :

- transmission dominante liée à l'X ;
- pas de transmission père-fils ;
- femmes conductrices ;
- pénétrance incomplète et expressivité variable.

III. CLINIQUE

A. Hommes

1. Avant la puberté

- Dysmorphie faciale parfois absente ou atypique :
  - macrocéphalie, fontanelle large ;
  - yeux cernés ;
  - laxité articulaire, pieds plats ;
  - macro-orchidie : apparition postpubertaire.
- Retard mental :
  - déficit intellectuel s'accentuant avec le temps ;
  - retard de langage quasi constant : débit rapide, déstructuration, stéréotypies, écholalie.
- Troubles du comportement :
  - hyperactivité, agressivité, autisme ;
  - amélioration avec le temps.
- Comitialité.

2. Âge adulte

0

- Triade caractéristique :
  - retard mental :
    - parfois isolé ;
    - non spécifique ;
    - très variable (léger à sévère) ;
    - s'aggrave avec l'âge ;
    - troubles du langage surtout, parfois troubles du comportement ;
  - dysmorphie faciale (inconstante) :
    - macrocéphalie, visage allongé, front haut (*fig. 31-4*) ;
    - oreilles larges, décollées et mal ourlées ;
    - mâchoire proéminente, lèvres épaisses et éversées, incisives supérieures larges et écartées ;
  - macro-orchidie : inconstante.
- Autres signes inconstants :
  - hyperlaxité articulaire, prolapsus de la valve mitrale, dilatation du tronc aortique ;
  - grande taille ;
  - scoliose, pieds plats, pli palmaire unique ;
  - palais ogival, malpositions dentaires ;
  - strabisme.



Fig. 31-4. Patient présentant un syndrome de l'X fragile.
Source : Goldenberg A, Saugier-Veber P. Retards mentaux d'origine génétique. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris) ; 2006.

B. Femmes

- **Femmes conductrices porteuses de la prémutation :**
  - aucune symptomatologie neurologique ;
  - risque accru d'insuffisance ovarienne prématurée (ménopause précoce).
- **Femmes porteuses de la mutation complète :**
  - symptomatologie variable fonction de l'inactivation du X ;
  - 50 % ont un phénotype normal ;

– 50 % ont des signes cliniques :
  • retard mental habituellement plus modéré que chez le garçon ;
  • dysmorphie faciale rare et partielle.

IV. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

■ **Cytogénétique (caryotype)** : le diagnostic ne repose plus sur l'étude cytogénétique, qui montrait une lacune ou cassure de l'extrémité distale du chromosome X (région q27.3). L'étude du caryotype reste néanmoins nécessaire pour éliminer d'autres causes de retard mental.

■ **Biologie moléculaire** +++ : quantification du nombre de triplets CGG par PCR et Southern Blot. Étude de la méthylation.

V. TRAITEMENT

■ Prise en charge médicale :
– troubles du comportement :
  • hyperactivité : *Ritaline* (méthylphénidate) ;
  • accès de colère : sédatifs (antiépileptiques, neuroleptiques) ;
– troubles de l'humeur : anxiolytiques, antidépresseurs ITEM 177 ;
– épilepsie : antiépileptiques ITEM 235.

■ Prise en charge psychologique.

■ Prise en charge éducative et sociale ITEM 51.

VI. CONSEIL GÉNÉTIQUE ET DIAGNOSTIC ANTÉNATAL

A. Conseil génétique

■ Étude de l'arbre généalogique pour déterminer quels membres de la famille sont à explorer en biologie moléculaire.

■ Les résultats de biologie moléculaire déterminent quel est le risque de transmettre la maladie : mère d'enfant(s) atteint(s) = femme porteuse d'une prémutation, voire d'une mutation complète (car pas de néomutation).

■ Risque pour la descendance des femmes conductrices :
– si porteuse de la mutation complète (30 %) :
  • 50 % de risque d'avoir un enfant atteint : 25 % de garçons atteints, 25 % de filles mutées de phénotype imprévisible ;
  • 50 % d'avoir un enfant normal ;
– si porteuse de la prémutation (70 %) :
  • étudier ses parents pour savoir si c'est son père ou sa mère qui lui a transmis la prémutation, et donc savoir quelle branche de la famille sera explorée ;
  • risque de transmettre la mutation par instabilité fonction de la taille de la prémutation : quasi nul pour 50-60 répétitions, 100 % pour 90-100 répétitions, 100 % si déjà mère d'un enfant atteint.

■ Risque pour les hommes vecteurs :
– risque nul d'avoir un enfant atteint ;
– risque à 100 % de transmettre la prémutation à leurs filles.

B. Diagnostic anténatal

1. Indications

- Femmes mutées ou prémutées (explorées car apparentées par les femmes à un sujet atteint).
- Mères d'un enfant atteint de X fragile.

2. Modalités

- Biopsie de trophoblaste :
  - dès 11-12 SA ;
  - biologie moléculaire avec étude de la méthylation.
- Amniocentèse :
  - dès 16-17 SA ;
  - délai de résultat plus long (culture cellulaire).

3. Résultats

- Ils doivent être exposés clairement aux parents avant la réalisation du geste invasif, ainsi que l'évolution naturelle du X fragile, afin de leur permettre de prendre une décision. Le diagnostic anténatal nécessite un consentement éclairé signé.
- Fœtus normal ou prémuté : pas d'atteinte clinique.
- Fœtus masculin muté : retard mental de sévérité imprévisible ; discuter IMG (interruption médicale de grossesse).
- Fœtus féminin muté : 50 % de chance de n'avoir aucun signe, et 50 % de risque d'avoir des troubles de sévérité imprévisible ; problématique difficile à discuter avec les parents.
- Possibilité d'accès au diagnostic génétique préimplantatoire.

VII. PROBLÈMES LIÉS AU RETENTISSEMENT SUR LE COUPLE ET LA FAMILLE

- Incapacité de l'enfant atteint à suivre une scolarité normale.
- Parfois plusieurs garçons atteints dans la même fratrie.
- Risque de culpabilité de la mère conductrice.
- Risque d'abandon de l'enfant ou de surprotection au détriment de la fratrie.
- Risque de dissociation du couple.

Fiche **Dernier tour**

Problèmes posés par les maladies génétiques : trisomie 21 (maladie chromosomique), mucoviscidose (maladie génique), syndrome de l'X fragile (maladie d'instabilité)

Trisomie 21

■ **Épidémiologie** :
– la plus fréquente des anomalies chromosomiques O, 1re cause de retard mental ;
– incidence augmente avec l'âge maternel ;

■ **Clinique** :
– dysmorphie caractéristique O ;
– retard psychomoteur variable ;
– malformations : cardiaques (50 %), digestives (30 %).

■ Cytogénétique = caryotype systématique O :
– trisomie 21 libre homogène (95 %) ;
– trisomie 21 par translocation (5 %) : caryotype parental O ;
– trisomie 21 en mosaïque (2 %) ;
– trisomie 21 partielle (exceptionnelle).

■ **Évolution naturelle** :
– petite taille, hypofertilité féminine/stérilité masculine ;
– vieillissement prématuré, 90 % de décès avant 40 ans ;
– complications :
  • cardiaques, digestives ;
  • leucémies aiguës lymphoïdes ;
  • maladies auto-immunes (diabète, hypothyroïdie).

■ **Conseil génétique** : risque de récurrence de 1 % pour les trisomies libres, < 1 % pour les mosaïques, non augmenté si translocation avec caryotype parental normal, élevé jusqu'à 100 % si translocation héritée.

■ **Diagnostic anténatal** :
– il est fondé sur les échographies anténatales O et les marqueurs sériques O chez toutes les femmes enceintes ;
– une amniocentèse est proposée quand le risque de trisomie 21 est supérieur à 1/250 (risque de fausse couche après amniocentèse).

Mucoviscidose

■ **Épidémiologie** : 1/2 500 naissances dans les populations caucasiennes.

■ **Physiopathologie** : maladie génique autosomique récessive O : altération fonctionnelle du canal chlore des cellules épithéliales des muqueuses à l'origine de sécrétions muqueuses déshydratées.

■ **Clinique** :
– très polymorphe ;
– signes digestifs : atteinte pancréatique (exocrine avec syndrome de malabsorption) O, atteinte intestinale (iléus, invagination), atteinte hépatobiliaire (cirrhose biliaire primitive) ;
– signes respiratoires : encombrement bronchique chronique avec poussées de surinfection, évoluant vers l'insuffisance respiratoire chronique O ;
– atteinte génitale : hypofertilité féminine, stérilité masculine constante.

■ **Diagnostic positif** : test de la sueur O, différence de potentiel nasale, biologie moléculaire.

Fiche Dernier tour

■ **Traitement** :
– multidisciplinaire ;
– axe respiratoire : kinésithérapie, aérosols, antibiothérapie préventive et curative, vaccins, oxygénothérapie ;
– axe nutritionnel : régime hypercalorique, extraits pancréatiques, substitution en vitamines et oligoéléments ± nutrition entérale.

■ **Évolution** : médiane de survie de 35 ans environ.

■ **Dépistage néonatal** : généralisé depuis 2002, trypsine immunoréactive sur test de Guthrie O, si supérieure au seuil, recherche des mutations les plus fréquentes.

■ **Diagnostic anténatal** :
– si et seulement si antécédent familial ;
– DPI.

Syndrome de l'X fragile

■ **Épidémiologie** : 2e cause de retard mental, 1re cause héréditaire O.

■ **Physiopathologie** :
– maladie dominante liée à l'X à pénétrance incomplète et expressivité variable ;
– mutation par expansion de triplets O ; phénomènes d'expansion et d'anticipation.

■ **Clinique** :
– homme : triade caractéristique = dysmorphie, retard mental, macro-orchidie ;
– femme : 50 % normales, 50 % avec symptomatologie atténuée.

■ **Diagnostic positif** : biologie moléculaire.

■ **Traitement** : prise en charge psychologique, éducative, sociale et symptomatique médicamenteuse des troubles neuropsychiatriques.

■ **Diagnostic anténatal** :
– en cas d'antécédent familial ;
– conseil génétique ± biopsie de trophoblaste/amniocentèse ;
– DPI.

ITEM 32

Développement psychomoteur du nourrisson et de l'enfant : aspects normaux et pathologiques. Installation précoce de la relation mère-enfant et son importance. Troubles de l'apprentissage

	Tour 1	Tour 2	Tour 3	Dernier tour
Date				

OBJECTIFS

- Diagnostiquer une anomalie du développement somatique, psychomoteur, intellectuel et affectif.
- Repérer précocement les dysfonctionnements relationnels et les troubles de l'apprentissage.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi dans les situations courantes.

LIENS TRANSVERSAUX

ITEM 19 Troubles psychiques de la grossesse et du post-partum.

ITEM 20 Prévention des risques fœtaux : infection, médicaments, toxiques, irradiation.

ITEM 21 Prématurité et retard de croissance intra-utérin : facteurs de risque et prévention.

ITEM 24 Allaitement et complications.

ITEM 31 Problèmes posés par les maladies génétiques à propos d'une maladie chromosomique (la trisomie 21), d'une maladie génique (la mucoviscidose), d'une maladie d'instabilité (le syndrome de l'X fragile).

ITEM 33 Suivi d'un nourrisson, d'un enfant et d'un adolescent normal. Dépistage des anomalies orthopédiques, des troubles visuels et auditifs. Examens de santé obligatoires. Médecine scolaire. Mortalité et morbidité infantiles.

ITEM 34 Alimentation et besoins nutritionnels du nourrisson et de l'enfant.

ITEM 37 Maltraitance et enfant en danger. Protection maternelle et infantile.

ITEM 39 Troubles du comportement de l'enfant et de l'adolescent.

ITEM 42 Troubles du comportement alimentaire de l'enfant et de l'adulte.

ITEM 43 Troubles du sommeil de l'enfant et de l'adulte.

ITEM 51 L'enfant handicapé : orientation et prise en charge.

ITEM 53 Principales techniques de rééducation et de réadaptation. Savoir prescrire la masso-kinésithérapie et l'orthophonie.

ITEM 177 Prescription et surveillance des psychotropes.

CONSENSUS 

- Recommandations pour la pratique professionnelle du diagnostic de l'autisme. Recommandations pour la pratique clinique élaborées à la demande de la Fédération française de psychiatrie, en partenariat avec la Haute Autorité de Santé, juin 2005 (http://autisme.france.free.fr/fichiers/Fiches%20FFP%20Autisme.pdf).
- Recommandations de dépistage et de diagnostic de l'autisme et des autres troubles envahissants du développement (TED) Ministère de la Santé, HAS, Fédération française de psychiatrie (FFP), novembre 2006 (http://www.sante.gouv.fr/htm/dossiers/sante_mentale/depistage_autisme_pros.pdf).
- L'orthophonie dans les troubles spécifiques du développement du langage oral chez l'enfant de 3 à 6 ans – ANAES, mai 2001 (http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/Orthophrecos.pdf).
- Les troubles de l'évolution du langage chez l'enfant : guide pratique Société française de pédiatrie (SFP), avec le soutien de la Direction générale de la santé, ministère de la Santé, mars 2007 (http://www.sante.gouv.fr/htm/dossiers/troubles_langage/guide_pratique.pdf).
- Bon usage de la desmopressine dans l'énurésie nocturne isolée chez l'enfant AFSSAPS, juin 2006 (http://afssaps.sante.fr/pdf/10/bonusage_desmopres.pdf).

POUR COMPRENDRE…

- L'enfant est un être en développement, qui est le résultat d'une interaction entre hérédité et environnement.
- Une des premières choses indispensables est la relation mère-enfant, système interactif où la qualité des premiers échanges est essentielle pour le développement ultérieur.
- Il faudra donc dépister le plus précocement possible tous troubles de cette relation, afin de préserver les capacités de développement de l'enfant.
- Le suivi médical tout au long de l'enfance sera attentif au développement de l'enfant, sur le plan du tonus et de la motricité, des relations sociales, du langage, du contrôle sphinctérien, du sommeil et de l'alimentation.
- Le dépistage précoce d'anomalies et de retards du développement est souvent capital, car une prise en charge rapide évite souvent l'aggravation de ces troubles.
- O Il ne faudra cependant pas oublier que le développement psychomoteur est soumis à une grande variabilité interindividuelle, et ne pas inquiéter à tort des parents dont l'enfant a des acquisitions peu décalées par rapport à la majorité des enfants du même âge.
- Une surveillance rapprochée est alors nécessaire.

- À l'âge scolaire, il est important de dépister et traiter tôt d'éventuels troubles des apprentissages qui conditionnent la réussite scolaire et la future insertion socioprofessionnelle de l'enfant.

I. ASPECTS NORMAUX

A. Développement psychomoteur

1. À la naissance

- **Réflexes archaïques** : ils sont régis par la partie inférieure du cerveau. Ils disparaissent progressivement pour céder la place à des mouvements volontaires vers 3-4 mois :
  - réflexe de succion : la stimulation de la joue ou de la langue déclenche des mouvements de succion. Elle est vigoureuse et synchrone à la déglutition ;
  - points cardinaux : la lèvre est attirée du côté où elle est stimulée ;
  - *grasping* : la stimulation de la plante des mains déclenche une flexion des doigts suffisamment forte pour soulever l'enfant ;
  - réflexe de Moro : il se teste sur un enfant en décubitus dorsal. L'enfant est soulevé de quelques centimètres par les mains par rapport au plan d'examen, puis relâché. Le réflexe est composé d'un mouvement d'abduction des bras avec extension des avant-bras et ouverture des mains (phase d'ouverture), puis d'un mouvement d'adduction des bras avec flexion des avant-bras (phase d'embrassement) ;
  - marche automatique : succession de pas réflexes lors du contact cutané de la plante du pied, enfant tenu en position verticale ;
  - réflexe d'allongement croisé : stimulation de la plante du pied membre en extension, le membre inférieur controlatéral réalise un mouvement d'extension puis d'adduction avec éventail des orteils.
- **Tonus** :
  - **tonus passif** :
    - hypertonie des membres : attitude spontanée en quadriflexion, angle pied-jambe à 0°, angle poplité à 90° ; manœuvre du foulard : le coude ne dépasse pas la ligne médiane lorsque la main de l'enfant est amenée vers son épaule controlatérale ;
    - hypotonie de la tête et du tronc : absence de tenue de la tête, flexion du rachis en position assise ;
  - **tonus actif** :
    - manœuvre du redressement : lorsque l'enfant est placé en position debout sur une table d'examen, on observe une contraction des membres inférieurs en extension puis un redressement du tronc et de la tête ;
    - manœuvre du tiré-assis : l'enfant est amené du décubitus dorsal en position assise par une traction au niveau des poignets ou des épaules ; la tête accompagne le mouvement vers l'avant du tronc de façon active, puis reste droite quelques secondes puis freine activement sa chute vers l'avant.
- **Motricité** : gesticulation spontanée anarchique et involontaire.
- **Préhension** : *grasping* très intense.
- **Développement affectif et social** : contact oculaire avec l'examinateur, **poursuite oculaire** (test de la cible).

2. Principales étapes du développement psychomoteur du nourrisson et du petit enfant à partir de l'âge de 2 mois.

Âge	Réflexes archaïques	Tonus et motricité	Préhension	Développement affectif et social
2 mois	Disparition progressive jusqu'à 3 mois, les 2 derniers persistant étant le *grasping* et le réflexe de Moro	– **tonus passif** = régression de l'hypertonie des membres : ● mains ouvertes ; ● flexion ou semi-flexion des membres en position dorsale ; extension des hanches avec bassin à plat en position ventrale ; – **tonus actif** : ● la tête tient droite quelques instants en position assise ; ● en position ventrale, l'enfant tient sur ses avant-bras et peut soulever la tête jusqu'à 45° du plan du lit	*Grasping* plus discret	– « **sourire réponse** » – poursuite oculaire sur 90 à 180°
		– Motricité : encore brutale mais mouvements plus souples		
3 mois	Ils ont quasiment tous disparu	– **tonus passif** = régression de l'hypotonie axiale : ● tenue de la tête 0 en position assise ; ● dos et nuque fermes ; ● région lombaire encore faible ; – **tonus actif** : en position ventrale, l'enfant s'appuie sur ses avant-bras et peut redresser la tête jusqu'à 90°	Préhension au contact : l'enfant retient pendant quelques secondes un objet placé au contact de sa main	Tend la main vers une personne familière ou des objets
		– Motricité : l'enfant s'intéresse à son corps (« regard de la main »)		
4 mois		– en position dorsale, l'enfant peut rouler sur le côté ; – en position ventrale, ses membres sont en extension complète, il peut redresser son thorax	Il peut garder longtemps un objet placé dans sa main, il essaie d'atteindre les objets avec les mains, il réunit ses mains lorsqu'il joue	– **rit aux éclats** ; – tourne la tête vers qui l'appelle.
5 mois		– en position dorsale, mouvements de pédalage, joue avec ses pieds ; – en position ventrale, il essaie de se retourner du ventre vers le dos	Préhension volontaire : **préhension cubitopalmaire** (entre la paume et les 3 derniers doigts), l'enfant porte l'objet à sa bouche	Sourit au miroir

6 mois		– position assise avec appui des mains en avant, dos droit (trépied) ; – en position dorsale : décolle la tête et les épaules du plan du lit en essayant de s'asseoir sans y parvenir ; **se retourne dos-ventre** ; – en position ventrale : se redresse sur ses mains et non plus sur ses avant-bras ; – en position debout : supporte pratiquement tout le poids de son corps sur ses jambes ; sautille	Préhension volontaire globale bien acquise, lâche un cube lorsqu'un autre lui est donné	– tend ses bras pour être pris ; – montre ce qu'il aime ou n'aime pas
7 mois		– parachute : tend les mains vers l'avant pour éviter de tomber en position assise ; – **se retourne dos-ventre et ventre-dos** ; – en position ventrale : se tient sur une seule main	– relâchement volontaire global ; – préhension en **pince inférieure** : entre la base du pouce et l'auriculaire ; – passe les objets d'une main à l'autre	Distingue les visages familiers des étrangers
8 mois		– **tenue assise sans appui** 0 ; – s'assied seul ; – passe du décubitus dorsal en position assise ; – en position ventrale : se soulève sur les mains et la pointe des pieds (« ours »)	La pince inférieure se perfectionne, l'index commence à se délier	**Angoisse de l'étranger**
9 mois		– commence à ramper ; – position debout avec appui et chutes fréquentes	Préhension en pince supérieure 0, entre la base du pouce et l'index	– marionnettes ; – au revoir », « bravo » ; – participe à « coucou le voilà »
10 mois		– marche à **4 pattes** ; – se met debout seul en passant par la position du « chevalier servant »	Amélioration de la pince supérieure, entre la partie distale du pouce et l'index	
11-12 mois		– marche de l'ours ; – marche avec appui 0 ; – se baisse pour ramasser un objet	– montre les objets, boit au verre ; – aime mettre des objets dans des trous (contenant-contenu)	Répète des actes qui ont fait rire
15 mois		– **marche seul acquise** ; – se met debout seul sans appui, s'agenouille seul ; – monte l'escalier à 4 pattes	– tient un stylo, une cuillère ; – tourne les pages d'un livre de façon grossière	

Suite

Âge	Réflexes archaïques	Tonus et motricité	Préhension	Développement affectif et social
18 mois		– court, marche à reculons ; – saute, s'accroupit	– mange seul, retire ses vêtements ; – lance la balle ; – gribouillis ; – imite les tâches domestiques	
2 ans		– monte et descend l'escalier sans alterner les pieds ; – court vite ; – tape dans un ballon sans tomber	– dessine ; – copie un rond vers 2 ans et demi	Joue en compagnie d'autres enfants
3 ans		– monte et descend les escaliers en alternant les pieds ; – saute sur un pied ; – fait du tricycle	– s'habille seul ; – bonhomme têtard, copie une croix ; – empile 10 cubes	
4 ans		Fait du vélo	Copie un carré	
5 ans		Saute à cloche-pied	– lace ses chaussures ; – copie un triangle	
6 ans		Saute pieds joints	Travaux de couture	

B. Développement du langage

Les conditions d'acquisition du langage sont à la fois organiques (audition, phonation, système nerveux central) et affectives (stimulation, relations avec l'entourage).

La compréhension précède la réalisation.

Âge	Développement du langage
À la naissance	– attentif aux sons
À 2 mois	– vocalises (voyelles) – sourire réponse
À 3 mois	– gazouillis (« areu ») – gazouille lorsqu'on lui parle.
À 4 mois	– gazouille beaucoup – rit
À 6 mois	– babille (lallations) : chaînes de syllabes – réagit à son prénom, au « non »
À 7 mois	– **syllabes** bien articulées (« ba »…)
À 8 mois	– combine les syllabes (« baba »…) – imite les sons.
À 9 mois	– **premiers mots** : syllabes redoublées (« mama »…) – commence à comprendre des mots familiers en contexte, puis hors contexte (« attends »)
À 10 mois	– dit « papa », « maman » – mot symbole : monosyllabes ou syllabes redoublées utilisées pour plusieurs choses, geste accompagnant le mot
À 11-12 mois	– **combine 2 mots** (langage global) – commence à comprendre de petites phrases en contexte
À 15 mois	– **combine 3 mots**
À 18 mois	– jargon mature – **« non »** – commence à comprendre des ordres simples en contexte (« tiens ton biberon »)
À 2 ans	– explosion du vocabulaire – premières phrases de 2-3 mots : utilise le « je », utilise des verbes – commence à comprendre des ordres simples hors contexte (« va chercher ton pyjama »)
À 3 ans	– enrichissement du vocabulaire (≈ 1 000 mots) – questions nombreuses (« pourquoi… ? ») – comprend le langage du quotidien.
De 4 à 6 ans	– amélioration progressive de la syntaxe – arrêt de la déformation des mots – comprend des récits – 6 ans : système phonétique complet maîtrisé, apprentissage du langage écrit

C. Développement du sommeil

■ Il existe une grande variabilité interindividuelle, à tous les âges, pour les besoins de sommeil (différence de 2 à 3 heures) et pour les typologies de sommeil (petits et gros dormeurs, enfants du matin et du soir) :

■ Les difficultés d'endormissement sont fréquentes et normales entre 2 et 5 ans : opposition au coucher, phobie du coucher, lumière pour s'endormir.

Âge	Besoins et typologies de sommeil
0 à 3 mois	– 20 h de sommeil par jour en moyenne – réveils toutes les 3 heures environ, dont 2 réveils nocturnes
4 mois	– mise en place du rythme nycthéméral
6 mois	– 15 heures de sommeil par jour en moyenne – 2 siestes par jour
1 à 4 ans	– 13-14 heures de sommeil par jour – 1 sieste dans la journée
Adolescence	– stabilisation autour de 8-9 heures en moyenne – préconiser des horaires réguliers de lever et de coucher

- Les cauchemars sont fréquents entre 2 et 6 ans.
- Le cycle du sommeil normal se divise en 2 parties :
  – la première partie part de l'endormissement jusqu'en milieu de nuit ; il s'agit d'un sommeil lent profond et très stable (notion d'éveils incomplets et inconscients normaux) ;
  – la deuxième partie part de la moitié de nuit jusqu'au réveil ; on peut noter à chaque changement de cycle un éveil bref, spontané et physiologique entre minuit et 5 h du matin chez le jeune enfant.

D. Développement sphinctérien

- Propreté diurne dès 18 mois-2 ans.
- Propreté nocturne vers 2-3 ans.
- Propreté totale à 3 ans.
- Continence fécale puis vésicale.

E. Alimentation

Voir « Alimentation et besoins nutritionnels du nourrisson et de l'enfant » ITEM 34, p. 105.

F. Développement cognitif

- Le développement de l'intelligence requiert une maturation neurologique, une expérience concrète, une transmission sociale.
- Périodes de développement de l'intelligence (Piaget) :
  – période sensorimotrice (0 à 2 ans) : assimilation de stimuli à partir de son corps, d'objets, de personnes entraînant des réactions. La perception de l'objet est nécessaire ;
  – période préopératoire (2 à 6 ans) : un objet peut être mentalement évoqué en son absence. Développement de la fonction symbolique (langage, dessin, jeu) ;

– période des opérations concrètes (7 à 11 ans) : à partir d'expériences concrètes, l'enfant accède aux notions de transformation, de réversibilité, de conservation, de classement ;

– période des opérations formelles (à partir de 11-12 ans) : mise en place du raisonnement hypothéticodéductif et des concepts abstraits.

Âge	Repères
À 4-6 semaines	– sourire électif (valeur affective et relationnelle)
À 4 mois	– sourit aux visages familiers
À 5 mois	– sourit à son image dans un miroir
À 6 mois	– permanence de l'objet (cherche un objet qui a disparu)
À 7 mois	– imite les actes simples – répond à son prénom
À 8 mois	– comprend le « non »
À 9 mois	– notion d'outil (fait sonner une clochette)
À 10 mois	– fait « au revoir » et « bravo » de la main – notion de contenant-contenu : met et retire les objets d'une boîte
À 11-12 mois	– jeux d'encastrement – lance la balle – comprend les phrases simples
À 15 mois	– demande des objets – jette souvent – empile 2 cubes
À 18 mois	– désigne 2-3 parties de son corps – comprend et exécute 1-2 ordres – désigne 1-2 images
À 2 ans	– désigne 4-5 parties de son corps – comprend et exécute 2-3 ordres – désigne 4-5 images – nomme 1-2 couleurs – compte jusqu'à 3-4 – place 3-4 éléments d'un puzzle
À 3 ans	– compte jusqu'à 10 – nomme 8 images et 8 parties de son corps – répond à 3-4 ordres – connaît des chansons, dit son nom, son âge et son sexe
À 4 ans	– notions de taille et de localisation acquises – compare – notion de temps (durée, demain) – raconte des histoires
À 5 ans	– distingue le matin et l'après-midi
À 6 ans	– connaît les jours de la semaine – connaît son adresse et son téléphone – distingue la droite et la gauche

II. ASPECTS PATHOLOGIQUES

A. Troubles du développement psychomoteur

1. Retards psychomoteurs

a) Retard d'acquisition posturale ou du tonus

On parle de retard psychomoteur quand :

- à 5 mois, absence de tenue de la tête ;
- à 6 mois, persistance des réflexes archaïques et du syndrome pyramidal ;
- à 7 mois, aucune préhension volontaire ;
- à 10 mois, aucune tenue assise ;
- à 15 mois, l'enfant jette tous les objets proposés ;
- à 24 mois, marche non acquise ;
- à 3 ans, ne dit pas 5 mots.

b) Causes

- Organiques : bilan neuropédiatrique.
- Psychiques (carence affective, psychose précoce, maltraitance ITEM 37) : bilan pédopsychiatrique.

2. Troubles d'acquisition de la coordination (dyspraxie)

- Retard dans le développement moteur : grande maladresse, geste lent, retard de raisonnement logicomathématique, mauvaise structuration du schéma corporel.
- Scores de performance inférieurs aux scores verbaux.
- Troubles associés fréquents (troubles du langage, des apprentissages).
- Bilan neurologique et sensoriel.
- Rééducation psychomotrice avec psychothérapie afin d'éviter le retard scolaire.

3. Instabilité psychomotrice (hyperactivité) ITEM 39

- Définition : instabilité motrice, intellectuelle et affective persistant après 3-4 ans.
- Épidémiologie :
  - 3-5 % ;
  - 7 garçons pour 1 fille.
- Clinique :
  - instabilité motrice (hyperactivité) : hypermotricité, envahissement de l'espace, indiscipline, impulsivité ;
  - instabilité psychique : impulsivité, troubles de l'attention et de la concentration, distractibilité, labilité émotionnelle ;
  - symptômes associés :
    - angoisse, quête affective, dépression ;
    - agressivité, provocation, colères, opposition ;
    - troubles du langage, des apprentissages, du sommeil, énurésie, difficultés relationnelles.

- Évolution :
  - défavorable en l'absence de prise en charge ;
  - complications : échec scolaire, troubles oppositionnels, troubles des conduites, psychopathie, abus de substances, troubles de l'humeur.
- Bilan :
  - somatique : prise médicamenteuse, examen neurologique ;
  - psychomoteur et intellectuel ;
  - orthophonique ;
  - psychologique : enfant et parents ;
  - scolaire.
- Diagnostic différentiel :
  - turbulence développementale ;
  - troubles anxieux, hyperactivité réactionnelle à un événement, psychoses infantiles ;
  - retard mental ;
  - toxiques, pathologies neurologiques ;
  - causes environnementales, maltraitance.
- Traitement :
  - psychothérapie, thérapies comportementales et guidance parentale ;
  - traitement médicamenteux :
    - amphétamine : méthylphénidate *(Ritaline)*, en 2 prises quotidiennes (> 6 ans) ;
    - arrêt pendant les week-ends et les vacances.

4. Tics et TOC

- Tics :
  - mouvements moteurs ou vocalisations involontaires, récurrents et stéréotypés, simples ou complexes ;
  - apparition vers 6-7 ans ;
  - aggravés par le stress, disparition pendant le sommeil ;
  - à part, le syndrome de Gilles de la Tourette :
    - début entre 7 et 15 ans, plus fréquent chez le garçon ;
    - tics moteurs et verbaux (jurons, obscénités) ;
    - traitement par halopéridol *(Haldol)* à faibles doses ITEM 177.
- Troubles obsessionnels et compulsifs :
  - rares chez l'enfant, surtout en prépuberté ;
  - traitement par psychothérapie ± antidépresseur de type inhibiteur de recapture de la sérotonine ITEM 177.

5. Stéréotypies

- Comportements répétitifs et sans but : balancement du corps, de la tête, etc.
- Causes : retard mental profond, psychose infantile, trouble envahissant du développement.

6. Troubles envahissants du développement

La forme la plus fréquente est le trouble autistique, qui est le seul traité ici.

a) Épidémiologie

- Prévalence : 2 à 5/10 000.
- 4 fois plus fréquent chez le garçon.

b) Clinique

Retard ou caractère anormal du fonctionnement, débutant **avant l'âge de 3 ans**, dans au moins un des domaines suivants :

- interactions sociales : sourit peu, pas de participation au jeu, fuit le contact oculaire, isolement, indifférence aux soins. L'enfant est vu par les parents comme « une poupée de chiffon » ;
- langage nécessaire à la communication sociale : jusqu'à l'absence complète de langage ;
- jeu symbolique ou d'imagination : caractère restreint, répétitif et stéréotypé des comportements, des intérêts et des activités.

Recommandations pour la pratique professionnelle du diagnostic de l'autisme Fédération française de psychiatrie (FFP) et HAS, juin 2005

Recommandations de dépistage et de diagnostic de l'autisme et des autres troubles envahissants du développement (TED) Ministère de la Santé, HAS et FFP, novembre 2006

O

- Le diagnostic de l'autisme est clinique. Le plus souvent, le diagnostic peut être établi à partir de l'âge de 2 ans. Il repose sur un faisceau d'arguments cliniques.
- Il est fortement recommandé que le développement de la communication sociale fasse l'objet d'une surveillance systématique au cours des trois premières années, dans le cadre des examens de santé, au même titre que les autres aspects du développement. À l'âge scolaire (maternelle et primaire), compte tenu des formes d'autisme à expression plus tardive, il est recommandé d'être attentif aux enfants ayant des difficultés importantes dans les interactions sociales et des particularités dans les apprentissages sans pour autant présenter de retard mental significatif.
- Signes d'alerte :
  – les inquiétudes des parents évoquant une difficulté développementale de leur enfant ;
  – chez un enfant avant 3 ans : passivité, niveau faible de réactivité/anticipation aux stimuli sociaux (par exemple : ne se retourne pas à l'appel par son prénom, manque d'intérêt pour autrui, préfère les activités solitaires), difficultés dans l'accrochage visuel, difficultés dans l'attention conjointe (attention partagée par 2 partenaires sur un objet tiers) et l'imitation, retard ou perturbations dans le développement du langage, absence de pointage, absence de comportement de

désignation des objets à autrui, absence d'initiation de jeux simples ou ne participe pas à des jeux sociaux imitatifs, absence de jeu de faire semblant, intérêts inhabituels et activités répétitives avec les objets ;
– quel que soit l'âge, une régression dans le développement du langage et/ou des relations sociales ;
– des antécédents d'autisme dans la fratrie, en raison du risque élevé de récurrence ;
– signes ayant une valeur d'alerte très importante :
  - absence de babillage, de pointage ou d'autres gestes sociaux à 12 mois ;
  - absence de mots à 18 mois ;
  - absence d'association de mots (non en imitation immédiate) à 24 mois ;
  - perte de langage ou de compétences sociales quel que soit l'âge.

■ En cas de signes d'alerte, l'enfant doit être adressé à une équipe pluridisciplinaire expérimentée pour diagnostic formel.

c) Évolution

Chronique.

d) Traitement

Multidisciplinaire :

- rééducation psychomotrice, orthophonique ITEM 53 ;
- psychothérapie ;
- guidance parentale ;
- neuroleptiques à faibles doses en cas de comportements d'agressivité, d'agitation ITEM 177 ;
- prise en charge à 100 %, allocation d'éducation spécialisée ;
- programme psychopédagogique dans un établissement médicopédagogique ITEM 51.

B. Troubles du langage

Ils touchent 4 à 5 % des enfants d'une classe d'âge, dont un quart de troubles sévères.

On parle de retard de langage s'il existe une absence de parole à 2 ans ou une absence de phrase à 3 ans. 0

L'orthophonie dans les troubles spécifiques du développement du langage oral chez l'enfant de 3 à 6 ans – ANAES, mai 2001

Les troubles de l'évolution du langage chez l'enfant : guide pratique SFP et Direction générale de la santé, mars 2007

■ Le trouble du langage est confirmé par des tests diagnostiques validés qui varient en fonction de l'âge de l'enfant.

■ Le bilan médical est essentiel pour affirmer le caractère primaire du retard ou du trouble du langage (non secondaire à une autre pathologie) et permettre d'orienter la prise en charge. Il s'agit de rechercher :

O

– un déficit sensoriel notamment auditif ITEM 33 : tout enfant ayant un trouble du langage doit avoir un bilan auditif (examen des tympans, voix chuchotée hors de la vue de l'enfant) et au moindre doute un examen audiométrique complet ;

– une pathologie neurologique : tout enfant ayant un trouble du langage doit bénéficier d'un examen neurologique clinique (régression du langage, recherche d'antécédents familiaux et personnels, d'un trouble neurologique moteur, d'une dysmorphie, d'un syndrome neurocutané, d'anomalies du périmètre crânien. Dans ce cas un avis neuropédiatrique doit être demandé) ;

– un trouble cognitif non verbal : tout enfant ayant un trouble du langage doit avoir une évaluation des compétences non verbales ;

– un trouble envahissant du développement : tout enfant ayant un trouble du langage doit avoir une évaluation de ses capacités de communication et de sa socialisation ;

– des carences importantes dans l'environnement de l'enfant : enfant non scolarisé, insuffisance de stimulation langagière, affective, etc.

- La prescription du bilan orthophonique et de la rééducation orthophonique dépend ensuite de la sévérité, de la spécificité et de la persistance du retard de langage.
- À 5 ans, un bilan orthophonique sera prescrit devant tout trouble du langage.

1. Troubles de l'articulation

- Incapacité à prononcer correctement un phonème.
- Sigmatisme interdental : zézaiement (ch → s, j → z).
- Sigmatisme latéral : chuintement.
- Trouble bénin si isolé.
- Orthophonie vers l'âge de 5 ans ITEM 53.

2. Retard de parole

- Trouble de l'ensemble de l'organisation phonétique du langage : persistance au-delà de 5 ans de simplifications phonétiques physiologiques auparavant (remplacement de consonnes, simplification de phonèmes complexes, inversion de phonèmes à l'intérieur d'un mot…).
- Évolution favorable en général.
- Orthophonie vers l'âge de 5 ans ITEM 53.

3. Retard simple de langage

- Trouble de la syntaxe et de la linguistique : 1res phrases après 3 ans, vocabulaire pauvre, mots déformés, absence de mots de liaison, mauvaise conjugaison…
- Troubles de compréhension associés de mauvais pronostic.
- Éliminer une cause organique, bilan orthophonique et psychomoteur.
- Évolution en général favorable avant l'âge de 6 ans.

- Rééducation orthophonique après 5 ans ITEM 53.
- ± Rééducation psychomotrice, psychothérapie, guidance parentale.

4. Dysphasie

- Trouble grave de la structure du langage : langage absent ou très sommaire chez un enfant de plus de 6 ans avec utilisation préférentielle de gestes.
- Au maximum, audimutité (absence de langage).
- Association à une dyslexie, à un retard scolaire, des troubles de la compréhension, parfois des dyspraxies buccofaciales.
- Éliminer une cause organique (analyses génétiques), bilan psychomoteur, bilan psychiatrique (trouble de la personnalité, psychose).
- Évolution fréquente vers des troubles psychiatriques.
- Rééducation orthophonique intensive ITEM 53, psychothérapie, scolarisation adaptée.

5. Mutisme

- Disparition involontaire du langage chez un enfant ayant antérieurement parlé, en l'absence de cause neurologique (aphasie).
- Total : souvent secondaire à un traumatisme psychique, prise en charge psychothérapeutique.
- Électif : extra ou intrafamilial, bilan et prise en charge psychiatrique.

6. Bégaiement

- Trouble du rythme et du débit de la parole lié à la présence d'un tiers :
  - bégaiement tonique : blocage de l'émission des sons ;
  - bégaiement clonique : répétitions saccadées d'une syllabe.
- Plus fréquent chez les garçons, apparaissant vers 3-5 ans.
- Parfois associé à des mouvements anormaux, une mauvaise latéralisation droite-gauche, un retard de langage.
- Niveau intellectuel le plus souvent normal.
- Rééducation orthophonique ITEM 53, relaxation, psychothérapie.

C. Troubles du sommeil ITEM 43

1. Chez le nourrisson : insomnies +++

- Clinique :
  - réveils fréquents, plages de sommeil courtes ;
  - 2 types :
    - insomnie agitée : pleurs, cris, manifestations motrices ± importantes ;
    - insomnie calme : yeux ouverts, pas de mouvements (psychoses infantiles +++).
- Étiologie :
  - éliminer une étiologie organique ;
  - rechercher des signes de maltraitance ;
  - erreurs hygiénodiététiques : repas trop importants ou insuffisants, horaires des repas inadaptés, conditions environnementales défavorables ;

– anxiété ou troubles psychiatriques parentaux ;
– discontinuité du gardiennage de l'enfant.

- Traitement :
  – étiologique ;
  – pas de traitement symptomatique en 1re intention +++ .

2. Chez l'enfant

a) Perturbations du coucher et de l'endormissement

- Refus du coucher : fréquent entre 2 et 4 ans, marque l'opposition aux parents.
- Phobies du coucher : normales entre 3 et 5 ans (angoisse de séparation, peur du noir, des voleurs). Importance de l'objet transitionnel (biberon, doudou).

b) Dysomnies

- **Insomnies** : fréquentes entre 2 et 3 ans (terreurs nocturnes) et à l'adolescence (angoisse des changements ± dépression latente).
- **Hypersomnies** :
  – surtout chez l'adolescent ;
  – rechercher des difficultés scolaires ou familiales (le sommeil est vécu comme un refuge) ;
  – à part, la **narcolepsie** :
    - accès de sommeil diurnes invincibles ;
    - accès de cataplexie ;
    - hallucinations hypnagogiques ;
    - paralysies du sommeil.
- **Parasomnies (troubles du cours du sommeil)** :
  – **terreurs nocturnes** :
    - 1 % des enfants, entre 3 et 12 ans, plus fréquentes chez le garçon ;
    - au cours du sommeil lent, entre 1 et 3 heures après l'endormissement ;
    - enfant retrouvé en train de crier, de se débattre, effrayé, avec des manifestations végétatives intenses (sueurs, mydriase, tachycardie, tachypnée) ;
    - non calmé par les parents ;
    - se rendort après 10-15 minutes ;
    - amnésie totale au réveil ;
  – **cauchemars** :
    - 3-8 ans +++ ;
    - dernier tiers de la nuit ;
    - enfant facilement calmable, manifestations végétatives discrètes ;
    - pas d'amnésie au décours ;
  – **somnambulisme** :
    - activité motrice inconsciente avec amnésie totale au réveil ;
    - 5-12 ans, garçons ++ ;
    - en début de nuit ;
    - pas de danger à réveiller l'enfant ;
    - disparition à la puberté ;

– **somiloquie :**
  - action de parler pendant le sommeil, de façon ± claire ;
  - bénin ;
– **rythmies d’endormissement :**
  - balancements de la tête et du corps au moment de l’endormissement ;
  - à partir de 4 mois ;
  - parfois bénignes, mais se méfier des troubles envahissants du développement ou des carences affectives ;
– **bruxisme :**
  - claquement ou grincement des dents au cours du sommeil ;
  - étiologie inconnue ;
  - traitement symptomatique par orthodontie.

D. Troubles des contrôles sphinctériens

1. Énurésie

a) Définition

■ Trouble du contrôle de la miction : miction normale mais involontaire après 4 ans (à distinguer de l’incontinence) survenant au moins 2 fois par semaine depuis plus de 1 mois, en dehors de toute pathologie ou de prise médicamenteuse, et ayant un retentissement psychologique ou social significatif.

■ L’énurésie peut être :
– primaire (l’enfant n’a jamais acquis la propreté) ;
– secondaire (le trouble apparaît après une propreté d’au moins 6 mois).

b) Épidémiologie

■ Prévalence à 5 ans : 7 % des garçons et 3 % des filles.

■ Prévalence à 10 ans : 3 % des garçons et 2 % des filles.

■ Le plus souvent, il s’agit d’une énurésie nocturne isolée.

■ Plus rarement, elle est diurne et alors plus fréquente chez la fille (anxiété d’aller dans les toilettes à l’école).

c) Importance de l’interrogatoire +++

■ Pour distinguer l’énurésie primaire de l’énurésie secondaire.

■ Pour distinguer l’énurésie diurne de l’énurésie nocturne (la plus fréquente).

■ Pour éliminer une cause médicale (urologique, rénale, infectieuse, neurologique) ou psychiatrique (potomanie) : bilan complémentaire au moindre doute (ionogramme sanguin, urée-créatinine ECBU, échographie), voire avis spécialisé.

■ Pour rechercher un événement sous-jacent (divorce, déménagement), des facteurs favorisants (veilles de jours d’école), des bénéfices secondaires.

d) Étiologie

■ Facteur familial (70 % d’énurésie familiale).

■ Immaturité vésicale.

■ Stress.

■ Problème d’éducation.

e) Évolution

Toujours favorable mais dans un délai variable : 15 % de guérison spontanée par an entre 5 et 10 ans.

f) Traitement

Bon usage de la desmopressine dans l'énurésie nocturne isolée chez l'enfant

AFSSAPS, juin 2006

Il n'y a pas d'indication thérapeutique chez l'enfant avant 6 ans.

Il conviendra d'éliminer dans un premier temps une pathologie organique.

- La prise en charge doit impliquer l'enfant et les parents.
  - Règles hygiénodiététiques :
  - diminution des boissons le soir ;
  - ne pas mettre de couche ;
  - éviter les sanctions ;
  - calendrier des mictions volontaires ou involontaires à tenir par l'enfant ;
- Thérapies comportementales : avertisseur sonore « pipi stop » (souvent en cas d'échec de la desmopressine), psychothérapie éducative (non systématique) ;
- Traitement médicamenteux :
  - analogue de l'hormone antidiurétique (desmopressine : *Minirin*), en 1re intention :
    - à donner le soir au coucher ;
    - recherche de la dose minimale efficace en augmentant la posologie par paliers jusqu'à efficacité : on débute à 0,2 mg/j et on augmente par paliers de 0,1 mg sans dépasser 0,4 mg/j ;
    - risque d'intoxication à l'eau (hyponatrémie), d'où la nécessité d'une restriction hydrique 1 heure avant la prise et 8 heures après (ne pas boire la nuit) ;
    - prescription de 3 mois, puis fenêtre thérapeutique pour évaluer si l'enfant est encore énurétique. Si oui, le traitement est à nouveau prescrit pour 3 mois ;
  - antidépresseur (imipramine : *Tofranil*) en 2e intention, en cas d'énurésie résistant à l'association desmopressine + système d'alarme ;
  - anticholinergique (oxybutynine : *Ditropan*) : pas d'indication dans l'énurésie ;
  - la réponse au traitement s'évalue de la façon suivante :
    - les répondeurs complets : diminution du nombre de nuits mouillées > 90 % par rapport à la période avant traitement ;
    - les répondeurs partiels : diminution du nombre de nuits mouillées > 50 % et < 90 % ;
    - les non-répondeurs : diminution du nombre de nuits mouillées < 50 % ;
  - le pourcentage de répondeurs (complets et partiels) sous traitement est compris entre 60 et 70 %. Le pourcentage de répondeurs complets est d'environ 30 %. La plupart des enfants rechutent après l'arrêt du traitement.
- Prise en charge psychothérapeutique en cas de retentissement psychologique, social et familial.

2. Irritabilité vésicale

- Contraction de la vessie au cours du remplissage provoquant une fuite diurne ou nocturne ± une constipation associée.
- Souvent associée à des infections urinaires à répétition ou à un reflux vésico-urétéral.
- Le traitement consiste en la prise d'oxybutynine *(Ditropan)*, 0,2 à 0,5 mg/kg pendant 3 mois, et à la prise de laxatifs.

3. Encoprésie

- **Définition :** défécation volontaire ou non hors des toilettes au moins une fois par mois pendant plus de 3 mois chez un enfant de plus de 4 ans, en dehors de toute cause organique et de prise médicamenteuse.
- **Épidémiologie :**
  - moins fréquente que l'énurésie (1 % des enfants de 5 ans) ;
  - 3 garçons pour 1 fille ;
  - presque toujours diurne ;
  - elle est le plus souvent secondaire +++ :
    - enfant de 5 à 8 ans ;
    - parfois associée à d'autres troubles, notamment l'énurésie ;
    - parfois transitoire, à l'occasion d'un événement (naissance, déménagement) ;
  - plus rarement, elle est primaire : souvent liée à des carences éducatives.
- **Diagnostic différentiel :**
  - constipation et incontinence par débordement : perte jour et nuit de selles mal formées ;
  - causes : malformation anale, tonicité anormale du sphincter, maladie de Hirschsprung, spina bifida ;
  - il faut toujours faire un toucher rectal pour évaluer la tonicité du sphincter ;
  - traitement par laxatifs.
- **Évolution :**
  - souvent longue ;
  - risque d'éviction scolaire ;
  - risque de dépression devant la honte entraînée par le phénomène ;
  - pronostic moins bon que l'énurésie, avec évolution fréquente vers des troubles graves de la personnalité (psychopathie), des névroses et des psychoses.
- **Traitement :**
  - pas de traitement médicamenteux ;
  - psychothérapie individuelle et familiale.

E. Troubles de l'alimentation ITEMS 24, 42

1. Vomissements psychogènes

- Nourrisson de plus de 6 mois.
- Souvent associés à une anorexie.
- Facteurs psychologiques (réaction anxieuse au stress) et relationnels fréquents.

2. Anorexies

a) Anorexies du nourrisson

- Organiques :
  - secondaires à une pathologie digestive :
    - reflux gastro-œsophagien, œsophagite ;
    - allergies alimentaires : protéines de lait de vache, gluten ;
    - coliques idiopathiques ;
    - dyskinésie oro-œsophagienne ;
  - secondaires à une pathologie extradigestive :
    - atteinte de l'équilibre hormonal faim-satiété : syndrome inflammatoire, infectieux, tumeur diencéphalique ;
    - trouble de la déglutition : dyspnée de cause respiratoire ou cardiaque, pathologie du carrefour aérodigestif, pathologie neurologique ;
    - intolérances alimentaires d'origine métabolique : intolérance au fructose, insuffisance rénale, surrénale ;
    - pathologies constitutionnelles avec difficultés alimentaires : syndrome de Prader-Willi, de Pierre-Robin.
- Non organiques :
  - anorexie d'opposition :
    - la plus fréquente ;
    - 12-18 mois ;
    - refus de se nourrir, d'avaler, d'ouvrir la bouche et colère en cas de forcing ± régurgitation ou vomissement dans les 30 minutes après le repas ;
    - opposition à la relation avec la mère (« non ») ;
    - parfois post-traumatique : postréanimation, postalimentation artificielle, stress dans le vécu orodigestif ;
    - forme bénigne sans aucun retentissement sur les courbes staturopondérales, enfant vif avec un bon développement psychomoteur ;
    - traitement : conseil éducatif des parents (comportement souvent inadapté) ;
  - anorexies du 2e semestre :
    - déplacement de l'angoisse de l'étranger du 8e mois ;
    - enfants hypersociables ;
  - anorexies dépressives du bébé :
    - retrait interactif, mouvements ralentis, troubles psychosomatiques (troubles du sommeil, irritabilité, coliques) ;
    - dans le cadre de carences affectives, de maltraitance ou d'« hospitalisme » ;
  - anorexies primaires : autisme et psychoses précoces.

b) Anorexies de l'adolescente ITEM 42

3. Mérycisme

- Régurgitation provoquée et répétée du bol alimentaire, suivie de rumination et de nouvelle déglutition, survenant quand l'enfant est seul.
- Au moment du mâchonnement au réveil, le bébé a un regard vide, il est hypotonique, indifférent à l'entourage.

- Entre 3 mois et 1 an, plus fréquent chez le garçon.
- Souvent associé à un repli, une irritabilité.
- Dans les formes sévères : retentissement sur la courbe staturopondérale.
- Causes : carence affective grave, hospitalisme.
- Traitement : pédopsychiatrie (risque de dépression, trouble de la relation mère-enfant, dénutrition).

4. Pica

- Ingestion répétée de substances non comestibles pendant au moins 1 mois chez un enfant de plus de 18 mois.
- Complications : saturnisme (intoxications au plomb par certaines peintures), bézoards, carences minérales (fer, zinc).
- Rechercher une carence affective, un trouble grave du développement ou un retard mental.

5. Potomanie

- Consommation excessive d'eau.
- Causes : organiques (diabète sucré ou insipide), non organiques (névrose, trouble grave du développement, retard mental).

F. Retard mental

1. Définition

- Fonctionnement intellectuel inférieur à la moyenne avec altération importante du fonctionnement adaptatif, débutant avant l'âge de 18 ans.
- Trouble global du développement avec perturbations cognitives, du langage, de la motricité et des conduites sociales.
- Quotient intellectuel (QI) inférieur ou égal à 70 :
- Rappel : le **QI « classique »** est le rapport entre l'âge « mental » que donne le résultat du test sur l'âge réel, multiplié par 100. Ainsi un enfant de 10 ans montrant les mêmes résultats que la moyenne des enfants de 12 ans a « 12 ans d'âge mental » et un QI de 120 = (12/10) × 100.

2. Épidémiologie

- 1 % quelle que soit la classe d'âge.
- Prédominance masculine (sex-ratio = 1,5).

3. Classification

- Intelligence limite : QI = 70-85.
- Retard mental léger (85 %) : QI = 50-70. Découverte à l'entrée au CP, acquisitions scolaires possibles, début des troubles de l'apprentissage vers 12 ans, insertion à l'âge adulte possible, autonomie préservée avec handicap minime.
- Retard mental moyen (10 %) : QI = 35-50. Niveau intellectuel limité au CP avec acquisition du langage, de l'écriture et de la lecture, autonomie sociale limitée.
- Retard mental grave (3-4 %) : QI = 20-35. Âge mental de 2-3 ans, langage rudimentaire, acquisitions très incomplètes sans éducation scolaire possible, travail à l'âge adulte en atelier protégé.

■ Retard mental profond (1-2 %) : QI < 20. Absence de langage, autonomie très limitée voire nulle, grabatisation.

4. Exploration : les tests psychométriques

■ Tests de développement :
- < 3 ans :
  - âge de développement évalué selon diverses échelles (exemple : test de Brunet-Lézine) ;
  - QD = âge de développement/âge réel × 100 ;
- 3 ans :
  - âge mental défini par l'ensemble des épreuves réussies par la majorité des enfants du même âge chronologique et échouées par les enfants d'âge inférieur ;
  - QI = âge mental/âge réel × 100.

■ Tests d'efficience intellectuelle = QI de Wechsler : épreuves verbales et de performance, qui situent les performances d'un sujet par rapport à une distribution gaussienne (moyenne, écart type).

5. Étiologie

■ Idiopathique (30-40 %).

■ Causes anténatales :
- embryofoetopathies infectieuses et toxiques ITEM 20 ;
- aberrations chromosomiques, maladies génétiques ITEM 31 ;
- encéphalopathies métaboliques, endocriniennes, phacomatoses ;
- grande prématurité ITEM 21.

■ Causes périnatales :
- anoxie périnatale. ;
- ictère nucléaire.

■ Causes postnatales :
- méningo-encéphalites ;
- encéphalopathies convulsivantes ;
- maltraitance ;
- déficit sensoriel.

■ Facteurs psychosociaux +++.

6. Bilan

■ Examen clinique :
- périmètre crânien, mensurations et établissement des courbes staturopondérales et de périmètre crânien ;
- examen neurologique ;
- examen général et notamment cutané (taches café au lait), recherche d'une dysmorphie.

■ Examens complémentaires (en fonction de l'orientation clinique) :
- plus le retard mental est profond, plus l'étiologie génétique est probable ;
- plus le retard mental est léger, plus l'étiologie sociale est fort probable ;

- sérologies infectieuses : toxoplasmose, rubéole, syphilis, CMV et herpès (moyen mnémotechnique : TORSCH) ;
- fond d'œil, scanner cérébral, électroencéphalogramme, IRM cérébrale ;
- bilan métabolique : chromatographie des acides aminés (CAA) et acides organiques (CAO), lactate, pyruvate et ammoniémie ;
- caryotype avec FISH, voire caryotype haute résolution ;
- examens auditif et visuel ;
- bilan thyroïdien : TSHus, T4 et T3 ;
- bilan de répercussion (psychomotricité, orthophoniste) ;
- recherche de consanguinité.

7. Diagnostic différentiel

- Échec scolaire.
- Atteinte sensorielle (surdité).
- Carences affectives.
- Névroses, psychoses infantiles.

8. Traitement

- Traitement étiologique si possible.
- Prise en charge multidisciplinaire médicale, sociale, psychologique et pédagogique ITEM 51.
- Soutien familial.

III. INSTALLATION PRÉCOCE DE LA RELATION MÈRE-ENFANT

- Des interactions mère-enfant ou parents-enfant de bonne qualité sont primordiales pour le développement psychomoteur de l'enfant.
- Il existe 3 niveaux d'interaction :
  - interactions comportementales :
    - interactions visuelles : regard mutuel ;
    - interactions vocales : pleurs du bébé, paroles de la maman (ton, timbre, rythme et sens) ;
    - interactions corporelles : ajustements corporels mère-enfant, façon dont est porté l'enfant, baisers ;
  - interactions affectives :
    - expression des affects sur le visage du bébé, sourire ;
    - accordage affectif : perception mutuel de l'état affectif de la mère par le bébé et du bébé par la mère avec réponse en miroir ;
  - interactions fantasmatiques : la vie imaginaire de l'enfant s'alimente de celle de ses parents.
- Ces interactions sont rendues possibles par les compétences du bébé qui sont à la fois :
  - sensorielles : visuelles, auditives, olfactives, tactiles et gustatives ;

– motrices ;
– sociales : réaction aux stimuli extérieurs, imitation, sourire.

■ Perturbations de la relation mère-enfant :
– perturbations quantitatives :
• défaut de stimulation : carence affective ;
• excès de stimulation : dépassement des capacités de l'enfant ;
– perturbations de la réciprocité : évitement du regard, pleurs du bébé non pris en compte par la mère, absence d'ajustement postural ;
– fixation et régression des interactions.

■ Facteurs de risque de vulnérabilité :
– prénatals : maladie maternelle somatique ou psychiatrique, jeune âge maternel, isolement social, rupture avec le père, grossesse non suivie, grossesse non désirée ;
– périnatals : accouchement prématuré, maladie du bébé, hospitalisation néonatale, trouble psychique du post-partum notamment la dépression, décès d'un bébé, conditions socioéconomiques défavorables.

■ Il est capital que le pédiatre dépiste précocement les perturbations de la relation mère-enfant, auxquelles il sera d'autant plus attentif qu'il existe un ou plusieurs facteurs de risque de vulnérabilité.

■ Parmi ces facteurs de risque, il s'attachera particulièrement à repérer une dépression maternelle (*tableau 32-1*), parfois dès le *post-partum* ITEM 19 :

■ les garçons seraient plus vulnérables et perturbés par la dépression maternelle que les filles ;

■ le pédiatre doit :
– connaître les antécédents familiaux de dépression et des épisodes précédents de dépression maternelle ;

Tableau 32-1. Les conséquences de la dépression maternelle.

Fœtus	Mauvais suivi, mauvaise alimentation, prématurité plus élevée, petit poids de naissance, prééclampsie et avortement spontané
Nourrisson	– Comportementales : colère et adaptation protectrice, passivité, repli sur soi, comportement d'autorégulation, éveil et écoute désorientés – Cognitives : rendement cognitif plus bas
Tout-petit	– Comportementales : non-docilité passive, moins autonome, troubles d'internalisation et d'externalisation, interactions moins fréquentes – Cognitives : jeux créatifs moins habituels et rendement cognitif plus bas
Enfant d'âge scolaire	– Comportementales : altération de l'adaptation, troubles d'internalisation et d'externalisation, troubles affectifs, troubles anxieux et troubles des conduites – Scolaires : troubles de déficit de l'attention avec hyperactivité et résultats de QI plus bas
Adolescent	– Comportementales : troubles affectifs (dépression), troubles anxieux, phobies, troubles paniques, troubles des conduites, alcool, drogues (comportements à risque) – Scolaires : troubles de déficit de l'attention avec hyperactivité et troubles d'apprentissage

Source : d'après le comité de pédiatrie psychosociale de la société canadienne de pédiatrie (*Paediatrics and Child Health*), 2004 ; 9(8) : 589-598.

– conseiller et discuter avec le médecin de la mère ou aiguiller celle-ci vers des services psychiatriques pertinents en cas de dépression active ;

– procéder au dépistage de la dépression du post-partum (*tableau 32-2*) au moment des visites des bébés bien-portants à 2 mois, 6 mois et 12 mois ;

– supposer chez les enfants d'âge scolaire et les adolescents, devant des problèmes d'adaptation et une altération fonctionnelle à la maison et à l'école, une dépression de la mère ;

– se souvenir des antécédents familiaux surtout à l'adolescence (risques pour l'enfant) ;

▪ une dépression du post-partum se voit chez 13 % des femmes et demeure souvent non diagnostiquée.

Tableau 32-2. Questions pour suspecter une dépression du post-partum ITEM 19.

– Est-il facile ou difficile de vous occuper de votre nouveau bébé ? – Relation avec votre famille ? – Arrivez-vous à manger et à vous reposer correctement ? – Que mangez-vous ? – Êtes-vous triste depuis 1 mois (déprimée, moins investie) ?
Source : d'après le comité de pédiatrie psychosociale de la société canadienne de pédiatrie (*Paediatrics and Child Health*), 2004 ; 9(8) : 589-598.

IV. TROUBLES DE L'APPRENTISSAGE

▪ Ils sont à distinguer des difficultés scolaires et des variations normales des acquisitions.

▪ Prévalence : 2 à 10 % des enfants d'âge scolaire.

▪ Risque : échec scolaire.

A. Dyslexie

▪ Définition : déficit durable et sévère de l'acquisition de la lecture chez un enfant d'intelligence normale, normalement scolarisé (distorsions de mots, omissions, compréhension limitée).

▪ Épidémiologie :

– fréquente (2-8 %) ;

– 2 à 3 garçons pour 1 fille.

▪ Clinique :

– fait souvent suite à des troubles du langage ;

– souvent associée à une dysorthographie, une écriture maladroite et peu soignée ;

– troubles anxieux associés fréquents.

▪ Bilan :

– psychologique avec tests d'intelligence et psychomoteur ;

– orthophonique ;

– ± pédopsychiatrique.

▪ Étiologie (multifactorielle) : génétique, développementale (développement du cerveau, notamment de la latéralisation), psychologique.

▪ Diagnostic différentiel : absentéisme scolaire, enseignement inadéquat, troubles visuels ou auditifs, retard mental, troubles psychiatriques.

■ Prise en charge :
– soutien scolaire avec scolarisation en classe normale ;
– rééducation orthophonique ITEM 53 ;
– ± prise en charge psychothérapeutique ;
– risque d'évolution vers des difficultés scolaires importantes.

B. Dyscalculie

■ Trouble du calcul chez un enfant aux capacités intellectuelles normales (rarement isolé).

■ Bilan psychologique avec tests d'intelligence, ± pédopsychiatrique.

■ Diagnostics différentiels : absentéisme scolaire, enseignement inadéquat, troubles visuels ou auditifs, retard mental, troubles psychiatriques.

■ Prise en charge : soutien scolaire, rééducation spécifique.

C. Dysorthographie

■ Trouble de l'expression écrite avec fautes d'orthographe, de grammaire et de ponctuation.

■ Bilan psychologique avec tests d'intelligence, ± pédopsychiatrique (troubles anxieux associés).

■ Diagnostics différentiels : absentéisme scolaire, enseignement inadéquat, troubles visuels ou auditifs, retard mental, troubles psychiatriques.

■ Prise en charge : soutien scolaire, rééducation spécifique ± prise en charge psychologique.

D. Dysgraphie

■ Écriture très maladroite ou très lente avec retentissement sur les acquisitions scolaires.

■ Bilan : examen neurologique (recherche de troubles cérébelleux), bilans psychomoteur et psychologique.

■ Moyens thérapeutiques : psychomotricité, rééducation, psychothérapie, relaxation.

Fiche **Dernier tour**

Développement psychomoteur du nourrisson et de l'enfant. Installation précoce de la relation mère-enfant et son importance. Troubles de l'apprentissage

Aspects normaux *(tableau 32-3)*

Aspects pathologiques

Les troubles du développement de l'enfant doivent faire l'objet d'une prévention primaire par le repérage précoce d'un trouble de la relation mère-enfant, et d'une prévention secondaire par leur dépistage et leur prise en charge le plus tôt possible.

- **Retards psychomoteurs** :
  - il faut savoir être prudent avant de les évoquer du fait de la grande variabilité interindividuelle de l'âge des acquisitions O ;
  - les signes suivant signent le retard :
    - pas de tenue de tête à 5 mois ;
    - persistance des réflexes archaïques à 6 mois ;
    - pas de préhension à 7 mois ;
    - pas de tenue assise à 10 mois ;
    - pas de marche à 24 mois ;
    - $<$ 5 mots à 3 ans.
- **Hyperactivité** :
  - prédominance masculine ;
  - instabilité motrice (hypermotricité, indiscipline) et psychique (impulsivité, troubles de l'attention) ;
  - traitement : psychothérapie, guidance parentale, parfois médicamenteux par amphétamine (méthylphénidate).
- **Troubles envahissants du développement = trouble autistique** :
  - 4 fois plus fréquent chez le garçon ;
  - diagnostic clinique O : trouble débutant avant 3 ans, soit dans les interactions sociales, soit dans le langage nécessaire à la communication sociale, soit dans le jeu symbolique ou d'imagination ;
  - signes d'alerte majeurs :
    - absence de babillage, de pointage ou d'autres gestes sociaux à 12 mois ;
    - absence de mots à 18 mois ;
    - absence d'association de mots (non en imitation immédiate) à 24 mois ;
    - perte de langage ou de compétences sociales quel que soit l'âge.
- **Troubles du langage** :
  - absence de parole à 2 ans, ou de phrase à 3 ans O ;
  - le plus souvent primaires, mais il faut éliminer une surdité O, une pathologie neurologique, un trouble cognitif, un trouble envahissant du développement, une carence affective ;
  - souvent bénins (trouble de l'articulation, retard de parole, retard simple de langage), parfois sévères (dysphasie) ;

Fiche Dernier tour

– après 5 ans, bilan et prise en charge orthophonique systématiques quel que soit le trouble ;
– avant 5 ans, le bilan orthophonique dépend du type et de la sévérité du trouble.

■ **Énurésie** :
– miction involontaire après 4 ans, le plus souvent nocturne ;
– très fréquemment d'origine familiale, mais toujours éliminer une cause organique ;
– évolution toujours favorable ;
– traitement :
- pas d'indication avant 6 ans ;
- importance des règles hygiénodiététiques 0 ;
- traitement médicamenteux : desmopressine +++, antidépresseur tricyclique ;
- thérapies comportementales (avertisseur « pipi-stop ») ;
- psychothérapie en cas de retentissement psychologique.

■ **Encoprésie** :
– défécation hors des toilettes, persistante, après 4 ans ;
– le plus souvent diurne et secondaire ;
– évolution souvent longue, parfois vers des troubles graves de la personnalité ;
– traitement psychothérapeutique.

■ **Retard mental** :
– on parle :
- d'intelligence limite quand le QI est entre 70 et 85 ;
- de retard mental léger quand le QI est entre 50 et 70 ;
- de retard mental moyen quand le QI est entre 35 et 50 ;
- de retard mental grave quand le QI est entre 20 et 35 ;
- de retard mental profond quand le QI est inférieur à 20 ;

– exploration par des tests psychométriques standardisés ;
– causes :
- idiopathiques +++ (30-40 %) ;
- psychosociales +++ ;
- anténatales (embryofœtopathies infectieuses ou toxiques, maladies génétiques, encéphalopathies métaboliques, endocriniennes ou phacomatoses, grande prématurité) ;
- périnatales (anoxie, ictère nucléaire) ;
- postnatales (méningo-encéphalites, encéphalopathies convulsivantes, maltraitance, déficit sensoriel) ;

– le bilan étiologique sera fonction du contexte et de l'examen clinique neurologique et général :
- sérologies infectieuses (toxoplasmose, rubéole, syphilis, CMV et herpès) ;
- fond d'œil, électroencéphalogramme, imagerie cérébrale ;
- bilan métabolique (chromatographie des acides aminés et organiques, lactates, pyruvate et ammoniémie) et endocrinien (bilan thyroïdien) ;
- caryotype ;
- examens auditif et visuel.

■ **Troubles des apprentissages** :
– fréquents ;
– dyslexie +++, dyscalculie, dysorthographie, dysgraphie ;
– à repérer précocement pour éviter l'échec scolaire ;
– traitement : soutien scolaire, rééducation spécifique, ± psychothérapie.

Tableau 32-3. Tableau récapitulatif du développement normal d'un enfant de 0 à 6 ans.

Développement Âge	Psychomoteur	Langage	Sommeil	Sphinctérien	Intelligence et affectif
De 0 à 5 mois	– Réflexes archaïques – Lève son menton en décubitus ventral à 2 mois Tient sa tête à 3 mois 0 Préhension cubitopalmaire et objets à la bouche à 5 mois	– Cris jusqu'à 1 mois – Sourire réponse à 2 mois – Gazouillis de 1 à 3 mois – Rit aux éclats à 4 mois – « Agueu »	– Jusqu'à 3 mois : aucune organisation, dort 20 h/24 – De 3 mois et jusqu'à 12 mois : établissement du rythme nycthéméral, 16 heures de sommeil/j		– Sourit aux visages familiers à 4 mois, sourit au miroir à 5 mois
De 6 à 8 mois	– Assis en trépied, préhension volontaire à 6 mois – Se retourne à 7 mois – Assis sans appui à 8 mois 0	– Syllabes ba, la et répond à son prénom à 7 mois	15-16 h/j		– 6 mois : permanence de l'objet – 7 mois : imite actes simples – 8 mois : comprend « non »
De 8 à 9 mois	– Peur de l'étranger et pince supérieure 0 à 9 mois	– Redouble les syllabes (ba-ga), comprend le « non » à 8 mois	15-16 h/j		– Notion d'outil à 9 mois
De 10 à 12 mois	– 4 pattes à 10 mois – 1[ers] pas 0 et boit au verre à 12 mois – Pointe l'index vers 11 mois	– Dit « papa-maman », fait « au revoir » et « bravo » à 9-10 mois – Comprend des phrases simples à 11-12 mois	16 h/j		– 10 mois : notion de contenant-contenu – 11 mois : envoie la balle
De 12 à 18 mois	– Marche seul et tient sa cuillère à 15 mois – Monte et descend l'escalier en se tenant à la rampe et mange seul, joue avec les autres enfants à 18 mois-2 ans	– Langage : 2 mots à 12 mois, 3 mots à 15 mois, dit « non » à 18 mois	13-14 h/j		– Empile 2 cubes à 15 mois – Comprend et exécute 1 à 2 ordres à 18 mois
	– Alterne les pieds pour monter et descendre des escaliers, fait du vélo, saute sur un pied, s'habille seul et dessine une croix et un rond à 3 ans, un carré à 4 ans, un triangle à 5 ans, et un losange à 6 ans	– Phrases, utilise « je, moi, tu », à 2 ans, compte jusqu'à 4 à 2 ans – Dit son prénom à 30 mois – 3 ans : « pourquoi », comptines, compte jusqu'à 10 – Lecture et écriture à 6 ans	– Baisse progressive jusqu'à 10 h/j – Arrêt des siestes dès 3-4 ans – Cauchemars frequents	– Propreté diurne (18 à 24 mois) – Propreté nocturne avant 3 ans	– 2 ans : comprend et exécute 2-3 ordres, nomme 1-2 couleurs – 3 ans : chansons, nomme 8 images, 8 parties du corps – 4 ans : raconte des histoires

Page laissée blanche intentionnellement

ITEM 33

Suivi d'un nourrisson, d'un enfant et d'un adolescent normal. Dépistage des anomalies orthopédiques, des troubles visuels et auditifs. Examens de santé obligatoires. Médecine scolaire. Mortalité et morbidité infantile

	Tour 1	Tour 2	Tour 3	Dernier tour
Date				

OBJECTIFS

- Assurer le suivi d'un nourrisson, d'un enfant et d'un adolescent normaux.
- Argumenter les modalités de dépistage et de prévention des troubles de la vue et de l'ouïe.
- Argumenter les modalités de dépistage et de prévention des principales anomalies orthopédiques.

LIENS TRANSVERSAUX

- ITEM 32 Développement psychomoteur du nourrisson et de l'enfant : aspects normaux et pathologiques (sommeil, alimentation, contrôles sphinctériens, psychomotricité, langage, intelligence). L'installation précoce de la relation mère-enfant et son importance. Troubles de l'apprentissage.
- ITEM 34 Alimentation et besoins nutritionnels du nourrisson et de l'enfant.
- ITEM 36 Retard de croissance staturo-pondérale.
- ITEM 37 Maltraitance et enfants en danger. Protection maternelle et infantile.
- ITEM 38 Puberté normale et pathologique.
- ITEM 39 Troubles du comportement de l'adolescent.
- ITEM 40 Sexualité normale et ses troubles.
- ITEM 44 Risque suicidaire de l'enfant et de l'adulte : identification et prise en charge.

ITEM 76 Vaccinations : bases immunologiques, indications, efficacité, complications.

ITEM 267 Obésité de l'enfant et de l'adulte.

ITEM 333 Strabisme de l'enfant.

CONSENSUS 

- Dépistage précoce des troubles de la fonction visuelle chez l'enfant pour prévenir l'amblyopie ANAES, octobre 2002 (http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/Amblyopie_recos.pdf).
- Masso-kinésithérapie et traitement orthopédique des déformations congénitales isolées du pied au cours des 6 premiers mois de la vie ANAES, janvier 2004 (http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/fiche_synthese_recos_pied_du_nourrisson_maj_mai_2006.pdf).
- Propositions portant sur le dépistage individuel chez l'enfant de 7 à 18 ans, destinées aux médecins généralistes, pédiatres et médecins scolaires HAS, septembre 2005 (http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/depistages_individuels_7-18_ans_-_propositions.pdf).
- Propositions portant sur le dépistage individuel chez l'enfant de 28 jours à 6 ans, destinées aux médecins généralistes, pédiatres, médecins de PMI et médecins scolaires - HAS, septembre 2005 (http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/depistages_individuels_28j-6ans_-_propositions_2006_2006_12_28__15_55_46_52.pdf).

POUR COMPRENDRE…

- L'enfant est un être en voie de développement. Son suivi doit donc être régulier dans un objectif de prévention primaire et secondaire.
- Ce suivi est encadré par les 20 examens de santé obligatoires, effectués par le médecin traitant ou de PMI.
- Prévention primaire : vaccinations, éducation des parents sur les besoins alimentaires.
- Prévention secondaire : dépistage et traitement précoces des anomalies (suivi de la croissance staturopondérale et du développement pubertaire, du développement psychomoteur, dépistage des troubles sensoriels et des pathologies orthopédiques, dépistage de la maltraitance).

I. MORTALITÉ ET MORBIDITÉ INFANTILE

A. Définitions

- Taux de mortalité : nombre de décès survenus dans une population donnée pendant une période T/moyenne de l'effectif de la population pendant la période T.
- Taux de mortalité infantile : nombre de décès d'enfants de moins de 1 an sur une année/nombre de naissances vivantes au cours de la même année. Le taux de mortalité infantile peut être décomposé en (*fig. 33-1*) :
  – taux de mortalité néonatale : nombre de décès survenus avant le 28e jour de vie/nombre de naissances vivantes ; ce taux peut lui-même se décomposer en :
    - taux de mortalité néonatale précoce : nombre de décès survenus avant le 8e jour de vie/nombre de naissances vivantes ;

- taux de mortalité néonatale tardive : nombre de décès survenus entre le 8e jour inclus et le 28e jour de vie/nombre de naissances vivantes ;
- taux de mortalité postnéonatale : nombre de décès survenus entre le 29e jour et le 365e jour de vie/nombre de naissances vivantes.

■ Mortinatalité : nombre de mort-nés/(nombre de naissances vivantes + nombre de mort-nés).

■ Mortalité périnatale : (nombre de mort-nés + nombre de décès survenus avant 8 jours de vie)/(nombre de naissances vivantes + nombre de mort-nés).

■ Mortalité fœto-infantile : (nombre de mort-nés + nombre de décès survenus avant 1 an)/(nombre de naissances vivantes + nombre de mort-nés).

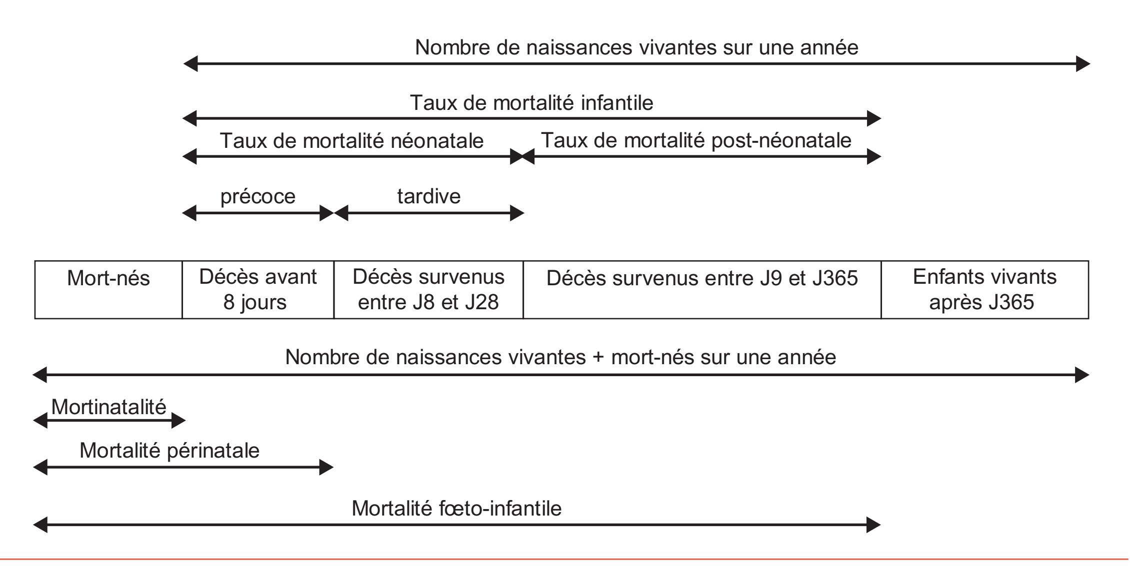


Fig. 33-1. Composantes de la mortalité infantile.

B. Indicateurs de mortalité et leur évolution

■ Ils sont résumés au *tableau 33-1*. On constate cependant des disparités en fonction des régions de France, des catégories socioprofessionnelles, de l'âge de la mère et du statut matrimonial de la mère.

■ La baisse enregistrée est surtout due à la diminution de la mortalité néonatale, en particulier précoce.

■ Il est à noter, depuis les années 2000, une réascension du taux de mortinatalité et, par voie de conséquence, des taux de mortalité périnatale et fœto-infantile.

Tableau 33-1. Évolution des taux de mortalité (%) en fonction du temps.

		1901	1950	1980	Derniers chiffres
Taux de mortalité infantile		151,1	52,0	10,0	3,6 (2008)
Taux de mortalité néonatale	précoce		17,9	4,4	1,8 (2004)
	tardive		26,0	5,8	2,6 (2004)
Taux de mortalité postnéonatale			26,0	4,3	1,3 (2004)
Mortinatalité		35,0	19,2	8,6	9,1 (2004)
Taux de mortalité périnatale			36,0	12,9	10,9 (2004)
Taux de mortalité fœto-infantile		178,7	70,2	18,5	13,0 (2004)

C. Causes de mortalité de l'enfant et de l'adolescent

- 1 an :
  – causes endogènes +++ : 30 % de décès dus à des affections d'origine périnatale (prématurité, infections…), 25 % de décès dus à la mort subite du nourrisson, 20 % de décès dus à des malformations congénitales ;
  – traumatismes et empoisonnements : surtout les inhalations.
- 1-4 ans :
  – traumatismes et empoisonnements +++ : accidents de la voie publique, accidents domestiques, noyades… ;
  – tumeurs ;
  – malformations congénitales.
- 5-14 ans :
  – traumatismes et empoisonnements +++ ;
  – tumeurs : 2e cause à cet âge.
- 15-24 ans :
  – accidents ;
  – suicides.

D. Causes de morbidité infantile

- Les plus fréquentes : maladies ophtalmologiques, maladies buccodentaires, maladies de l'appareil respiratoire et de la sphère ORL, maladies de la peau, maladies infantiles.
- Il faut parfois aussi évoquer la maltraitance, qui nécessite une prise en charge spécifique ITEM 37.

II. SUIVI D'UN NOURRISSON, D'UN ENFANT ET D'UN ADOLESCENT NORMAL, EXAMENS DE SANTÉ OBLIGATOIRES

A. Examens obligatoires

- Le suivi d'un enfant normal doit comporter des mesures de prévention primaire (conseils aux parents, vaccins, substitution vitaminique…) et secondaire (dépistage précoce d'éventuelles anomalies).

0
- Le législateur a ainsi défini 20 examens de santé obligatoires de la naissance à l'âge de 6 ans.
- Ces examens doivent être consignés dans le carnet de santé.
- Ils sont au nombre de 9 la première année : 1re semaine, 1 mois, 2 mois, 3 mois, 4 mois, 5 mois, 6 mois, 9 mois et 1 an ; 3 la 2e année : 16 mois, 20 mois et 24 mois ; et semestriels entre 2 et 6 ans.

B. Certificats de santé

- Trois examens donnent lieu à la rédaction de certificats de santé : 8e jour, 9e mois et 24e mois.

- Ces examens sont remboursés à 100 % par la Sécurité sociale.
- Les certificats sont composés d'une partie administrative remplie par la famille, et d'une partie médicale remplie par le médecin traitant ou de la PMI ITEM 37.
- Les certificats sont envoyés par le médecin dans un délai de 8 jours au médecin départemental de la DDASS chargé de la protection maternelle et infantile. Depuis 2007, les parents n'ont plus à envoyer d'attestation établissant la preuve de ces certificats à l'organisme chargé du versement des prestations familiales.
- Les certificats permettent de s'assurer que toutes les familles sont en mesure de dispenser à leurs enfants les soins nécessaires et, le cas échéant, de leur proposer une aide (visite à domicile de puéricultrice de la PMI, information sur le suivi, soutien…). Les données issues de ces certificats sont également utilisées de façon anonyme pour permettre un suivi épidémiologique de la santé des enfants.

C. Principaux éléments du suivi d'un enfant normal

Dépistage individuel chez l'enfant

HAS, 2005

- Croissance staturopondérale ITEMS 36 ET 267 :
  - mesure de la taille et du poids ;
  - prise du périmètre crânien chez les enfants de moins de 3 ans ;
  - état nutritionnel et évaluation de l'alimentation ITEMS 34 ET 267.
- Développement psychomoteur ITEM 32.
- Dépistage des anomalies auditives et visuelles (voir *infra*).
- Dépistage des anomalies orthopédiques (voir *infra*).
- Vaccinations ITEM 76.
- Développement pubertaire ITEM 38.
- Dépistage d'affections congénitales ou acquises par un examen somatique systématisé par appareil.

D. Particularités de l'adolescent

- Fréquence des pathologies psychosomatiques.
- Émergence de la sexualité : information sur la contraception et les maladies sexuellement transmissibles, prise en charge de l'adolescente enceinte ITEM 40.
- Troubles psychiatriques : troubles anxieux, dépression, conduites suicidaires ITEM 44, troubles du comportement alimentaire, conduites à risque, troubles des conduites, troubles oppositionnels, consommation de produits ITEM 39.

III. DÉPISTAGE DES ANOMALIES ORTHOPÉDIQUES

A. Anomalies du pied

1. Définitions

- *Valgus* : pronation. *Varus :* supination.
- *Talus :* flexion dorsale. *Équin* : flexion plantaire.

2. À la naissance

- Malpositions :
  - réductibles ;
  - très fréquentes ;
  - guérissent en quelques semaines avec de la kinésithérapie ;
  - pied *talus*, pied *metatarsus varus*, pied *varus*.
- Malformations :
  - irréductibles ;
  - pied bot varus équin :
    - une étiologie neurologique doit être recherchée ;
    - traitement orthopédique par attelles ou plâtres et rééducation voire traitement chirurgical ;
  - pied convexe congénital :
    - rare, le plus souvent dans un syndrome polymalformatif ;
    - abduction + pronation.
- Conduite à tenir :

Masso-kinésithérapie et traitement orthopédique des déformations congénitales isolées du pied au cours des 6 premiers mois de la vie

Recommandations pour la pratique clinique – ANAES, janvier 2004

- Masso-kinésithérapie en cas de malposition.
- Orientation vers une consultation orthopédique en cas de malformation, traitement par rééducation ou plâtres successifs.

3. Lors de la marche

- Pied plat :
  - idiopathique dans 90 % des cas ;
  - sports conseillés.
- Pied creux :
  - le plus souvent dû à une maladie neurologique.
  - traitement orthopédique par semelles, voire chirurgical.

B. Luxation et dysplasie de hanche

1. Physiopathologie

- Déplacement en haut et en arrière de la tête fémorale.
- Facteurs :
  - exogènes : posture intra-utérine en abduction-rotation externe de cuisse ;
  - endogènes : hyperlaxité, dysplasie cotyloïdienne primitive.

2. Clinique

- Anamnèse, à la recherche de facteurs de risque :
  - antécédents familiaux ;

– contraintes intra-utérines : présentation en siège ou version tardive, oligoamnios, macrosomie, primiparité, gémellité ;
– anomalies orthopédiques associées.

■ Examen physique :
– recherche d'une asymétrie du bassin, de l'abduction des membres, des plis fessiers ;
– manœuvre d'Ortolani (*fig. 33-2*) : O
 • méthode : nouveau-né en décubitus dorsal, hanche fléchie à 90° ; en saisissant le genou et en imprimant à la hanche un mouvement vers le bas et le dehors, on recherche un ressaut de sortie ; puis, en amenant la hanche en abduction et en poussant vers le haut sur le grand trochanter, on recherche un ressaut d'entrée ;
 • ressaut de sortie : en cas de hanche instable non luxée ;
 • ressaut d'entrée : en cas de hanche luxée réductible ;
– manœuvre de Barlow (*fig. 33-3*) : recherche, côté par côté, d'un mouvement de piston entre le cotyle et la chambre de luxation. L'examinateur tient le bassin avec une main et imprime avec l'autre main un mouvement d'adduction de la hanche (ressaut de sortie), puis d'abduction (ressaut d'entrée) ; O
– bassin asymétrique congénital :
 • hypertonie unilatérale des adducteurs (limitation de l'abduction) associée à une hypertonie controlatérale des abducteurs ;
 • hanches à risque +++ ;
– au-delà de la période néonatale :
 • pas de ressaut ;
 • limitation de l'abduction homolatérale, pseudoraccourcissement du fémur homolatéral ;
 • asymétrie des plis inguinaux ;
 • limitation de l'adduction controlatérale.

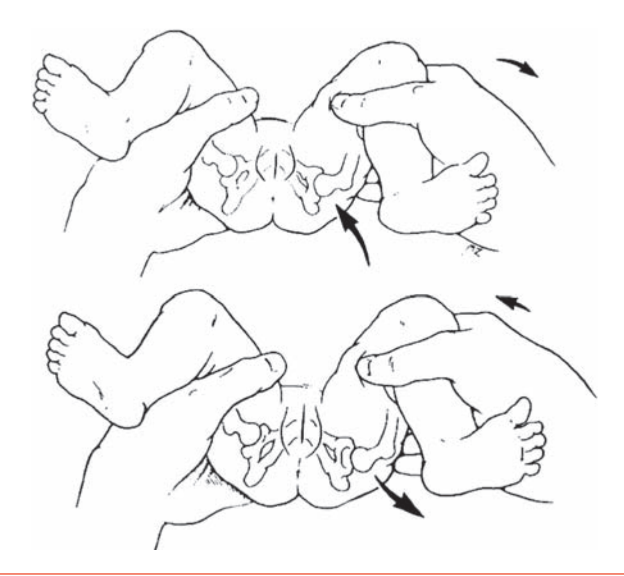


Fig. 33-2. Manœuvre d'Ortolani.

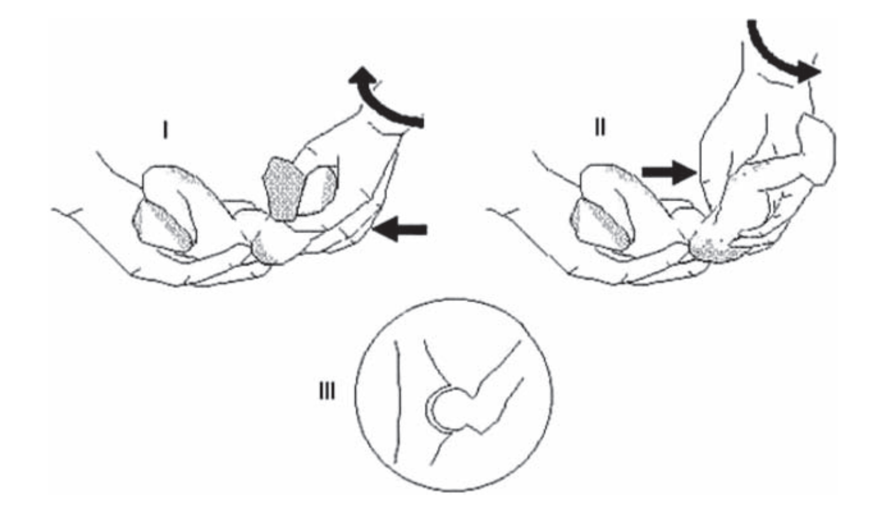


Fig. 33-3. Manœuvre de Barlow.

3. Imagerie (*fig. 33-4*)

O

- Échographie +++ :
  – épaisseur du fond cotyloïdien (normale = 5 mm) ;
  – pourcentage de couverture osseuse épiphysaire (normale = 50 % à la naissance, > 60 % à 1 mois).



Fig. 33-4A. Fille de 5 mois. Luxation bilatérale des hanches.
On constate la présence d'un retard d'ossification bilatérale des têtes fémorales. On ne retrouve plus à proprement parler de fossette cotyloïdienne et de talus. Il existe une ascension des métaphyses fémorales.



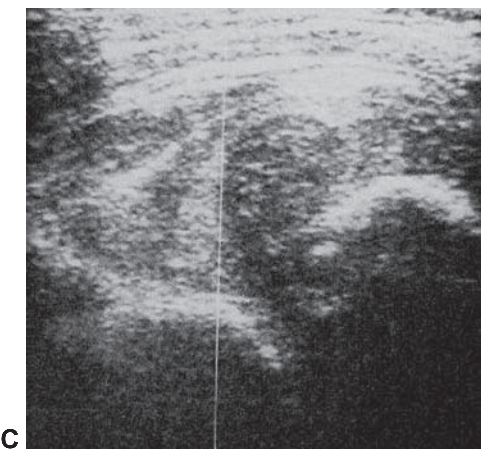


Fig. 33-4B et C. Contrôle radiographique et échographique de luxation congénitale de la hanche gauche traitée par harnais de Pavlick.Sur le cliché radiographique (**B**), réalisé avec le harnais, le recentrage de la métaphyse fémorale gauche apparaît satisfaisant. Le contrôle échographique (**C**) réalisé également avec le harnais révèle la persistance d'une excentration de la tête fémorale par rapport au cotyle.
Source : Demange P, Adamsbaum C, Manlot D, Kalifa G, Seringe R. Imagerie de la dysplasie et de la luxation congénitale de hanche. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), 31-105-A-10 ; 1992.

- Radiographie : indications posées sur point d'appel clinique, antécédents familiaux ou grossesse gémellaire.

4. Conduite à tenir à la maternité

- Examen clinique normal :
  – pas de facteur de risque : aucun examen complémentaire, examen systématique des hanches à chaque consultation ;
  – 1 ou plusieurs facteurs de risque : échographie à 1 mois. 0
- Examen clinique anormal : échographie avant la sortie de maternité. 0

5. Traitement

- Différentes techniques suivant la sévérité clinique et échographique et l'évolution.
- Décubitus dorsal.
- Langeage simple.
- Abduction simple : lange câlin ou coussin de Becker.
- Abduction-flexion : harnais de Pavlik.
- Suivi orthopédique et échographique régulier.
- Interruption du traitement lorsque l'examen clinique et l'échographie sont normaux.

C. Anomalies des membres inférieurs

1. Inégalités de longueur des membres inférieurs

a) Diagnostic clinique

- En position debout et de dos.
- Inspection : chute de l'épaule du côté le plus court, fermeture de l'angle iliolombaire du côté le plus court, obliquité du pli fessier, saillie de la crête iliaque du côté le plus long.
- Palpation : différence de hauteur des crêtes iliaques ou des fossettes sacrées.
- Mesure : mise en place de planchettes de hauteur variable jusqu'à la rééquilibration du bassin.

b) Radiologie

Mesure de la longueur des 2 membres inférieurs de face et debout.

c) Causes

- Inégalités de longueur des membres inférieurs essentielles +++ : le plus souvent $\leq$ 2 cm.
- Causes traumatiques : allongement en cas de fracture diaphysaire, raccourcissement en cas de lésion du cartilage de croissance.
- Causes infectieuses : allongement en cas d'atteinte infectieuse diaphysaire ou métaphysaire (ostéomyélite), raccourcissement en cas de destruction du cartilage de croissance.
- Causes neurologiques : s'accompagnent d'une paralysie musculaire (poliomyélite, hémiplégie cérébrale).

- Causes congénitales : agénésies plus ou moins sévères des membres inférieurs (tibia, fémur, péroné...), hémihypertrophies.
- Causes vasculaires : fistules artérioveineuses, varices.

d) Traitement

- Inégalité $\leq$ 2 cm : abstention thérapeutique ou semelle de compensation.
- Inégalité $\geq$ 2 cm :
  - avant la puberté : semelle de compensation ;
  - à la puberté :
    - inégalité $<$ 4 cm : traitement chirurgical par blocage de la croissance du membre le plus long (épiphysiodèse) si la croissance résiduelle le permet ;
    - inégalité $>$ 4 cm : allongement de membre.

2. Anomalies dans un plan frontal

- *Genu valgum* :
  - mesure de la distance intermalléolaire lorsque les genoux sont serrés ;
  - physiologique jusqu'à 6 ans ;
  - sans conséquence.
- *Genu varum* :
  - mesure de la distance intercondylienne lorsque les chevilles sont serrées ;
  - risque d'arthrose à l'âge adulte.

3. Anomalies dans un plan sagittal

- *Genu recurvatum* :
  - hyperextension du genou ;
  - pathologique si angle $>$ 15° (hyperlaxité).
- *Genu flessum* :
  - toujours pathologique ;
  - maladie neurologique ou défaut anatomique.

4. Anomalies dans un plan horizontal

- Torsion fémorale interne : normale = 15°.
- Torsion jambière externe : normale = 35°.
- Conséquences : gonalgies, luxation de rotule, arthrose fémoropatellaire.

D. Anomalies du rachis

Elles surviennent en général en période prépubertaire, au cours de la période de croissance rapide. Il est donc important de surveiller régulièrement le dos des enfants entre l'âge de 12 et 14 ans, afin de dépister les scolioses et les cyphoses.

1. Scoliose

a) Définition

- Déformation tridimensionnelle du rachis, avec composante rotatoire prédominante, probablement liée à une anomalie au niveau des vertèbres ou du disque intervertébral.
- À distinguer de l'attitude scoliotique : défaut postural (l'enfant se tient penché sur le côté) qui peut être dû à une inégalité de longueur des membres ou, rarement, à une tumeur osseuse ou médullaire.

b) Épidémiologie

- 7 filles pour 1 garçon.
- 12-13 ans chez les filles, 13-14 ans chez les garçons.
- Incidence = 5 %.

c) Physiopathologie

- Rotation des vertèbres les unes par rapport aux autres, dans le même sens.
- Évolution lente avant la puberté, rapide pendant la puberté puis stabilisation lors de l'acquisition de la maturité osseuse.
- En l'absence de traitement, structuralisation de la courbure scoliotique : ossification des vertèbres déformées, ce qui fige définitivement cette déformation.

d) Clinique

- Diagnostic positif :
  - il est clinique ; 0
  - diminution des courbures physiologiques (cyphose thoracique, lordose lombaire) : dos plat ;
  - enfant penché en avant : gibbosité (asymétrie de part et d'autre de la ligne médiane). Mesure de la hauteur de la gibbosité et précision de son siège ;
  - fil à plomb : placé au niveau de l'épineuse de C7, il se projette normalement au niveau du pli interfessier ; sinon, il existe un déséquilibre frontal qui peut être mesuré ;
- Analyse de la maturité osseuse : âge, taille, poids, stade pubertaire.

e) Imagerie

- Radiologie du rachis en entier : 0
  - de face (*fig. 33-5*) :
    - recherche d'une malformation vertébrale ;
    - courbure frontale : convexité (droite ou gauche), topographie (vertèbres limites : vertèbres les plus inclinées par rapport à l'horizontale, et vertèbre sommet : vertèbre la plus éloignée de la ligne médiane) ;
    - intensité de la courbure par une mesure d'angle (méthode de Cobb) : angle formé par la tangente au plan vertébral supérieur de la vertèbre limite supérieure et par la tangente au plan vertébral inférieur de la vertèbre limite inférieure ;
    - intensité de la rotation vertébrale : évaluée au niveau de la vertèbre sommet par la position du processus épineux par rapport au corps vertébral ou par l'asymétrie de projection des pédicules ;
  - de profil :
    - mesure des courbures rachidiennes dorsales et lombaires ;
    - recherche d'un spondylolisthésis (glissement d'une vertèbre par rapport à la vertèbre sous-jacente) ;
  - en position couchée :
    - analyse de la réductibilité des courbures (facteur pronostique) ;
    - les attitudes scoliotiques disparaissent totalement en position couchée.

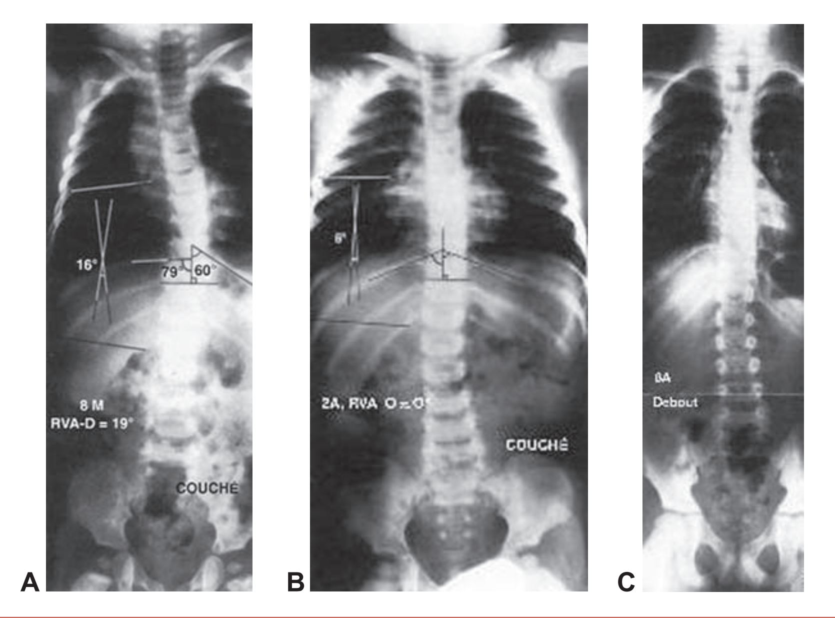


Fig. 33-5. Scoliose infantile résolutive: **A**. Découverte, à l'âge de 8 mois, d'une scoliose thoracique gauche de 16°. La différence d'angle costovertébral (RVA-D) est de 19°. **B**. À 2 ans, l'angulation n'est plus que de 6° et la RVA-D est nulle. **C**. Radiographie à 8 ans. La correction spontanée se maintient.
Source : Guillaumat M, Khouri N. Scoliose idiopathique en période de croissance. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), 4-007-B-20 ; 2000.

- Radiographie du bassin : test de Risser. Il apprécie le degré d'ossification du noyau de croissance apophysaire de l'aile iliaque (classification en 5 stades).

f) Étiologie

O La recherche d'une étiologie est systématique, par un examen neurologique, cutané et ostéoarticulaire :

- scoliose idiopathique (75 %) : plus fréquente chez la fille et caractère familial ;
- scolioses secondaires (25 %) :
  - neuromusculaires : myopathies, infirmité motrice cérébrale, syringomyélie… ;
  - malformatives : défaut de formation (hémivertèbre) ou de segmentation (barre). À évoquer en cas de malformation associée ou d'anomalie cutanée en regard du rachis (pertuis lombaire, hypertrichose localisée) ;
  - maladies de système : Marfan, Ehler-Danlos, neurofibromatose de type 1.

g) Évolution

O
- La scoliose peut évoluer ou non pendant la croissance. L'aggravation est d'autant plus importante que la croissance est rapide.
- Elle doit donc être surveillée régulièrement tous les 4 à 6 mois par un orthopédiste.
- Il n'y a plus d'aggravation à partir de l'acquisition de la maturité osseuse. La conduite à tenir dépend donc non seulement de la sévérité de la scoliose mais aussi et surtout de l'âge de l'enfant et de son stade pubertaire.

h) Traitement

- Rééducation :
  - en cas d'attitude scoliotique ou de scoliose non évolutive et inférieure à 15° ;
  - entretien de la musculature du rachis.
- Traitement orthopédique :
  - traitement de 1re intention ;

– en cas de scoliose évolutive ou > 15° ;
– corset de Milwaukee : corset actif avec collier provoquant des autoétirements ; très efficace surtout chez le jeune enfant ;
– corset de Cheneau : corset passif réalisé sur moulage (il moule le tronc et efface les gibbosités) ; indiqué plutôt chez l'adolescent ;
– le corset doit être porté sur 24 heures ou à temps partiel en fonction de la sévérité de la scoliose, jusqu'à l'acquisition de la maturité osseuse ;
– pas de contre-indication au sport !

■ Traitement chirurgical :
– en cas de courbure > 35°, si et seulement si test de Risser ≥ 3+ (la chirurgie provoquant une épiphysiodèse risque sinon de perturber gravement la croissance) ;
– ostéosynthèse + arthrodèse vertébrale par voie postérieure.

■ Scolioses secondaires : indication spécifique en fonction de l'étiologie, souvent chirurgicale.

2. Cyphose

■ Définition :
– trouble de croissance au niveau du cartilage de croissance conduisant à une croissance asymétrique des vertèbres (croissance postérieure supérieure à la croissance antérieure) et de ce fait à une déformation de profil de la colonne vertébrale, avec concavité antérieure ;
– à distinguer de l'attitude cyphotique (défaut postural).

■ Clinique :
– enfant de profil : dos rond ;
– mesure au fil à plomb tangent à la cyphose dorsale :
- distance du fil à C7 > 90 mm ;
- distance du fil à L3 < 25 mm.

■ Radiologie :
– profil (*fig. 33-6*) ;
– cyphose dorsale > 50° ou lordose lombaire < 20°.



Fig 33.6. Cyphose. Exemple d'un défaut de formation asymétrique (vertèbre binucléée asymétrique) responsable d'une déformation évolutive. Aspect de profil à l'âge de 14 ans.
Source : Garreau de Loubresse C, Vialle R, Wolff S. Cyphoses pathologiques. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), 15-869-A-10 ; 2005.

- Étiologie :
  - causes neurologiques : infirmité motrice cérébrale ;
  - malformation congénitale ;
  - maladie de Scheuermann : dystrophie vertébrale de croissance. Maladie bénigne souvent découverte de façon fortuite ou lors d'un bilan de dorsalgies chroniques. Radiologiquement : ostéodystrophie et chondrodystrophie des vertèbres dorsales, prédominant au niveau de D8 à D10.
- Évolution : en général, pas d'évolution pendant la croissance.
- Traitement :
  - plâtre ou corset ;
  - chirurgical en cas d'évolution : dernière vertèbre lombaire bloquée en la reliant au sacrum.

IV. DÉPISTAGE DES TROUBLES VISUELS

A. Développement de la vision

- Premières semaines : réflexes à la lumière (réflexe photomoteur, réflexe d'attraction du regard vers la source lumineuse, réflexe de fermeture des yeux à l'éblouissement).
- 2-4 semaines : réflexe de poursuite (l'angle sur lequel l'enfant suit l'objet qui est déplacé latéralement augmente progressivement avec son âge, il est de 45° à 2 mois).
- 4-12 semaines : réflexe de fixation (l'enfant fixe des yeux un objet bien éclairé situé à 80 cm de lui) ; réflexe de fusion et de coordination binoculaire.
- 3 mois : regard préférentiel (l'enfant est attiré par une forme se détachant sur un fond uniforme) ; réflexe de convergence (les yeux convergent lorsqu'on rapproche un objet de l'enfant) ; réflexe de clignement à la menace.
- 4-5 mois : coordination œil-tête-main, parallélisme des yeux (toute déviation des yeux à 4 mois est pathologique).
- Dès 2 ans : possibilité d'apprécier l'acuité visuelle par des tests adaptés.

B. Déficits visuels de l'enfant

- Déficits légers :
  - les plus fréquents : 1 enfant sur 6 ;
  - troubles de la réfraction (myopie, hypermétropie, astigmatisme) ;
  - strabisme (4 % des enfants) ITEM 333 ;

0

- risque du strabisme : amblyopie uni ou bilatérale, qui doit être dépistée et traitée avant l'âge de 6 ans au risque de devenir définitive ITEM 333 ;
- amblyopie : déficit de l'acuité visuelle due au fait que l'enfant a la capacité de neutraliser une des 2 images pour éviter la diplopie, ce phénomène de suppression pouvant être définitif s'il est permanent sur un même œil. Elle doit donc être dépistée très précocement, avant l'âge de 6 ans, et traitée (occlusion de l'œil sain supprimant la neutralisation de l'œil amblyope).

- Déficits lourds :
  - rares ;
  - cataracte congénitale, glaucome congénital, pathologies vitréennes, malformations oculaires, rétinopathies, atteintes neurologiques centrales.

C. Dépistage généralisé : examens ophtalmologiques obligatoires

- Dépistage anténatal des malformations congénitales par échographies obstétricales.

Dépistage précoce des troubles de la fonction visuelle chez l'enfant pour prévenir l'amblyopie

Recommandations pour la pratique clinique ANAES, octobre 2004

- Examens du 8e jour, du 4e mois, du 9e mois et du 24e mois :
  - réflexe photomoteur (RPM), réflexe de poursuite ;
  - strabisme, nystagmus ;
  - malformation oculaire ;
  - trouble du comportement visuel.
- Examen ophtalmologique préscolaire avant l'entrée au CP : recherche d'un strabisme, mesure de l'acuité visuelle, examen de la vision des couleurs (dépistage du daltonisme).

- Non obligatoire mais recommandé : l'examen de médecine scolaire de 3-4 ans recherche un strabisme (test de l'écran ITEM 333) et mesure l'acuité visuelle par les tests d'appariement (voir *infra*).

D. Dépistage individualisé en cas de signes évocateurs de malvoyance ou de facteurs de risque d'amblyopie

1. Signes évocateurs de malvoyance

Dépistage précoce des troubles de la fonction visuelle chez l'enfant pour prévenir l'amblyopie

Recommandations pour la pratique clinique ANAES, octobre 2004

- Troubles du comportement visuel : errance du regard, incoordination oculaire, indifférence visuelle.
- Absence de réflexe photomoteur, de réflexe de fixation, de réflexe de clignement à la menace.
- Strabisme, nystagmus, torticolis. 0
- Comportement évocateur de faible acuité visuelle :
  - signe digito-oculaire de Franceschetti : l'enfant provoque des phosphènes par la compression de son globe oculaire avec son poing ;
  - signe de l'essuie-glace : l'enfant effectue des mouvements latéraux des mains devant les yeux pour voir la succession d'ombre et de lumière ;
  - retard d'acquisition de la préhension des objets.
- Anomalies de l'œil :
  - leucocorie (pupille blanche) des cataractes ou du rétinoblastome ; 0

– anomalies de la cornée :
  - microphtalmie ;
  - mégalocornée du glaucome ;
  - anophtalmie ;

– anomalies de l'iris : aniridie, colobome ;
– anomalies des paupières.

2. Facteurs de risque d'amblyopie

Dépistage précoce des troubles de la fonction visuelle chez l'enfant pour prévenir l'amblyopie

Recommandations pour la pratique clinique ANAES, octobre 2004

- Prématurité, poids de naissance < 2 500 g.
- Troubles neuromoteurs.
- Anomalies chromosomiques.
- Craniosténoses, malformations faciales.
- Embryofœtopathies.
- Exposition *in utero* à l'alcool, au tabac, à la cocaïne.
- Antécédents familiaux de troubles de la réfraction ou de strabisme.

3. Dépistage des troubles visuels

Dépistage précoce des troubles de la fonction visuelle chez l'enfant pour prévenir l'amblyopie

Recommandations pour la pratique clinique ANAES, octobre 2004

Devant tout signe évocateur de malvoyance, il est réalisé un examen ophtalmologique avec mesure de la réfraction après cycloplégie.

- Avant 2 ans, dépistage de l'amblyopie :
  – test de l'occlusion alternée : recherche une réaction de défense à l'occlusion de l'œil sain, pas de réaction à l'occlusion de l'œil amblyope, pas de réaction si les 2 yeux sont sains ;
  – signe de la toupie : on présente un objet à l'enfant d'un côté puis de l'autre ; si l'œil droit est amblyope, il se tourne bien plus du côté gauche que du côté droit, et vice versa ;
  – manœuvre droite-gauche avec lunettes à écran binasal : on déplace un jouet vers la droite puis vers la gauche devant les yeux d'un enfant porteur de lunettes à écran binasal ; si l'œil gauche reste fixateur lorsque l'objet est déplacé vers la droite, l'œil droit est amblyope et vice versa.
- Après 3 ans, mesure de l'acuité visuelle :
  – technique de l'appariement d'images : une forme est placée à quelques mètres de l'enfant, celui-ci doit pointer la forme identique placée près de lui. Ce test d'appariement peut également être réalisé avec des lettres, pour les enfants d'âge scolaire (test de Sheridan) ;

– test directionnel, par exemple, E de Snellen : l'enfant doit indiquer l'orientation des branches du E qui sont placées soit vers le haut, le bas, la droite ou la gauche.

■ Après 6-7 ans : échelle d'acuité visuelle classique.

V. DÉPISTAGE DES TROUBLES AUDITIFS

■ Les surdités sévères concernent 0,5 à 1/1 000 naissances et 3/1 000 enfants de 3 ans.

■ Le diagnostic se doit d'être précoce pour réaliser une suppléance prothétique suffisamment tôt et éviter les troubles d'acquisition du langage. 0

A. Dépistage généralisé

■ En période néonatale (le dépistage des troubles auditifs n'est pas encore généralisé dans toutes les maternités) :

– méthodes comportementales :

- appareil permettant d'émettre à 5 cm de l'enfant un bruit calibré en intensité et en fréquence ;
- observation des réactions motrices de l'enfant : sursaut, réflexe de Moro, réflexe cochléopalpébral, réflexe oculocéphalogyre, augmentation ou suspension de l'activité spontanée ;
- examen difficile et peu fiable ;

– otoémissions acoustiques provoquées : 0

- test rapide ;
- après stimulation de l'oreille par un son bref, les cellules ciliées externes renvoient une énergie importante vers l'extérieur sous forme d'un son complexe, ce qui confirme l'existence d'une fonction cochléaire ;
- très sensible mais pas toujours spécifique : si négatif 2 fois de suite, faire des PEA ;

– potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral :

- durée : 30 minutes ;
- sensible et spécifique.

■ 4 mois :

– utilisation de jouets sonores en champ libre (c'est-à-dire que les 2 oreilles sont dépistées en même temps) ;

– étudie le réflexe d'orientation-investigation (rotation conjuguée de la tête et des yeux vers le stimulus sonore).

■ 9 mois :

– stimuli vocaux familiers à l'enfant (voyelles, sons) ;

– bruits familiers à l'enfant : hochet, téléphone, cloche…

■ 24 mois :

– appel du prénom à voix faible ;

– test des mots avec indication d'images.

■ Bilan préscolaire : audiométrie tonale (casque à 2 écouteurs, émission d'un son d'un côté ou de l'autre dont on fera varier l'intensité et la fréquence).

- En cas de doute sur l'audition, on réalisera : soit un audiogramme chez l'enfant assez âgé pour être coopérant, soit des PEA chez le plus petit.

B. Dépistage individualisé

1. Période néonatale

Dans les maternités où il n'est pas encore généralisé, le dépistage des troubles auditifs sera proposé aux nouveau-nés présentant les facteurs de risque suivants :

- antécédents familiaux de surdité, consanguinité parentale ;
- infections fœtales, méningite bactérienne ;
- traitement par aminosides pendant plus de 5 jours ;
- prématuré, poids de naissance de moins de 1 500 g, anoxie périnatale, ventilation assistée ou oxygénothérapie de plus de 10 jours ;
- malformations de la tête ou du cou, syndromes polymalformatifs, troubles neurologiques centraux ;
- ictère néonatal sévère ayant nécessité une exsanguinotransfusion.

2. Au-delà de la période néonatale

Le dépistage des troubles auditifs sera proposé systématiquement en cas de :

- méningite bactérienne, traitement prolongé par un aminoside, fracture du rocher ;
- retard du langage, troubles du comportement.

VI. MÉDECINE SCOLAIRE

- **Examen des 3 ans** : il est sous la responsabilité de la PMI. Il peut être pratiqué en médecine scolaire, dans l'idéal après 3 mois de scolarisation, ce qui permet de juger de l'adaptation de l'enfant à l'école et de disposer de l'avis de l'enseignant sur ses capacités.
- **Examen des 5 ans** : il est réalisé en dernière section de maternelle ou en début de cours préparatoire ; il s'agit du seul bilan systématique obligatoire. Il est sous la responsabilité de la médecine scolaire. Il est réalisé par le médecin scolaire qui dispose du carnet de santé, de fiches remplies par les parents et par l'enseignant ainsi que des documents transmis par la PMI. Le médecin de l'Éducation nationale informe la famille et le médecin de famille et recommandera si nécessaire l'avis d'un spécialiste.
- Ces 2 examens s'attachent principalement à évaluer :
  - le développement psychomoteur de l'enfant et notamment sa latéralité (qui n'est définitivement évaluée qu'à l'âge de 6-7 ans) au niveau de la main, du pied et de l'œil, l'acquisition du langage, les capacités d'apprentissage ;
  - les fonctions sensorielles ;
  - l'adaptation au milieu scolaire.
- **Bilan médical de fin de scolarité primaire** : il se généralise progressivement dans les zones d'éducation prioritaire.

■ **Bilan d'orientation en classe de 3ᵉ** : il permet de repérer les adolescents en situation de mal-être, de dépister les pathologies psychosomatiques, de discuter avec le sujet de ses projets de vie en répondant à ses éventuelles questions.

■ **Bilans infirmiers** : ils s'attachent à suivre les troubles sensoriels et les troubles orthopédiques entre les bilans médicaux. Ils sont en général réalisés tous les 2 ans.

■ **Examens à la demande** : la demande peut être exprimée par l'enfant, ses parents, l'infirmière ou l'équipe éducative. Cela permet d'effectuer un suivi spécifique de l'enfant en difficulté scolaire, de l'enfant ayant une dispense de sport prolongée ou de l'enfant ayant une maladie chronique (projet d'accueil individualisé).

Fiche Dernier tour

Suivi d'un nourrisson, d'un enfant et d'un adolescent normal. Dépistage des anomalies orthopédiques, des troubles visuels et auditifs. Examens de santé obligatoires. Médecine scolaire. Mortalité et morbidité infantile

Mortalité infantile

- En baisse constante depuis le début du siècle.
- Principales causes : accidents (voie publique et domestiques) puis tumeurs.

Morbidité infantile

- Intérêt d'une :
  - prévention primaire : éducation des parents ITEM 34, vaccinations ITEM 76 ;
  - prévention secondaire : dépistage et traitement précoce des anomalies.
- Suivi du développement ITEMS 32, 36 ET 38 :
  - croissance staturopondérale et état nutritionnel ;
  - développement psychomoteur ;
  - développement pubertaire.
- Suivi des fonctions sensorielles :
  - visuelle :
    - repérer les signes évocateurs de malvoyance (J8, M4, M9, M24) : absence du RPM, strabisme O, leucocorie O, errance du regard, malformation oculaire ;
    - rechercher les facteurs de risque d'amblyopie ;
    - dépistage de l'amblyopie O avant l'âge de 6 ans +++ puis traitement par occlusion de l'œil sain ;
  - auditive :
    - dépistage et traitement précoce pour prévenir les troubles du langage O ;
    - examens obligatoires : J8, M4, M9, M24, 6 ans ;
    - méthodes comportementales, OEAP O, PEA.
- Dépistage des anomalies orthopédiques :
  - luxation congénitale de hanche :
    - examen clinique : recherche de facteurs de risque, manœuvres d'Ortolani O et de Barlow O ;
    - échographie O : avant la sortie de maternité en cas d'examen clinique anormal O, à 1 mois en cas d'examen clinique normal mais existence de facteurs de risque O ;
    - traitement : langeage, harnais d'abduction ;
  - scoliose :
    - diagnostic clinique O : gibbosité ++ ;
    - radiographie du rachis O : apprécie la topographie, la convexité, l'intensité de la courbure (angle de Cobb) et de la rotation ;
    - recherche d'une étiologie O mais le plus souvent idiopathique ;
    - évolution avec la croissance O, d'où l'importance de préciser le stade pubertaire et la maturité osseuse ;
    - traitement : surveillance simple, corset, chirurgie.
- Dépistage des problèmes spécifiques aux adolescents ITEMS 39, 40, 44 : sexualité, conduites suicidaires, troubles des conduites.
- Ce suivi et ces 2 niveaux de prévention se font dans le cadre :
  - d'examens de santé obligatoires O (pédiatres, généralistes, PMI) : J8, M1, M2, M3, M4, M5, M6, M9, M12, M16, M20, M24, 2 ans et demi, 3 ans, 3 ans et demi, 4 ans, 4 ans et demi, 5 ans, 5 ans et demi, 6 ans ; 3 donnent lieu à la rédaction de certificats (J8, M9, M24) ;
  - relayés par des examens de médecine scolaire : 3 ans, bilan préscolaire obligatoire à 5 ans, bilans infirmiers.

ITEM 34

Alimentation et besoins nutritionnels du nourrisson et de l'enfant

	Tour 1	Tour 2	Tour 3	Dernier tour
Date				

OBJECTIFS

- Expliquer les besoins nutritionnels du nourrisson et de l'enfant.

LIENS TRANSVERSAUX

- **ITEM 21** Prématurité et retard de croissance intra-utérin : facteurs de risque et prévention.
- **ITEM 24** Allaitement et complications.
- **ITEM 113** Allergies et hypersensibilités chez l'enfant et l'adulte : aspects épidémiologiques, diagnostiques et principes de traitement.
- **ITEM 129** Facteurs de risque cardio-vasculaire et prévention.
- **ITEM 267** Obésité de l'enfant et de l'adulte.
- **ITEM 280** Reflux gastro-œsophagien chez le nourrisson, chez l'enfant et chez l'adulte. Hernie hiatale.
- **ITEM 300** Constipation chez l'enfant et l'adulte.
- **ITEM 302** Diarrhée aiguë chez l'enfant et l'adulte.
- **ITEM 303** Diarrhée chronique.

Sujets tombés aux concours de l'Internat et aux ECN : 1995, 2000, 2001, 2008



- 1995, zone Nord :

  Nourrisson marocain de 10 mois hospitalisé pour hypotrophie, cassure de la courbe pondérale et pleurs depuis 1 mois. À l'examen, hypotrophie, pâleur, station debout impossible, fontanelle large, élargissement des poignets, nouures aux jonctions chondrocostales, thorax évasé avec coup de hache sous-mammaire. Au bilan biologique, anémie microcytaire, calcémie et phosphorémie basses, phosphatases alcalines augmentées et radio de poignet anormale.

  1) Quels sont le diagnostic principal et les diagnostics secondaires ?
  2) Sur quels arguments fonder le diagnostic ?
  3) Quelles données biologiques affirmeraient le diagnostic principal ?
  4) Décrire les anomalies radiologiques du cliché de poignet.
  5) Quelles prescriptions thérapeutiques ? Sur quels critères et dans quel délai évaluer l'efficacité ?

  Commentaire : rachitisme vitaminocarentiel par absence de supplémentation en vitamine D.

- 2000, zone Sud :
  Petite fille de 10 mois ayant une dermatite atopique depuis l'âge de 6 mois.

  6) Quels conseils diététiques donnez-vous en cas de nouvelle grossesse (alimentation de la mère et du bébé au cours des 6 premiers mois) ?

- 2001, zone Nord :
  Nourrisson de 2 mois sans antécédent hospitalisé en raison d'une diarrhée.

5) Que conseillez-vous à la mère qui sollicite votre avis sur l'alimentation de son enfant au cours des 2 mois à venir ?
6) Quelles supplémentations quotidiennes proposez-vous, associées à l'alimentation ?

- ECN 2008, dossier 6 :
Nourrisson de 5 mois hospitalisé pour fièvre mal tolérée. Allaitement maternel exclusif, tète moins vigoureusement et s'endort facilement au cours de la tétée. Le diagnostic de pyélonéphrite aiguë est porté.
3) Quelle alimentation conseillez-vous ?

CONSENSUS

- Recommandations du comité de nutrition de la Société française de pédiatrie (SFP) (http://www.sfpediatrie.com/fr/groupes-de-specialites/gfhgnp/comite-de-nutrition.html) :
  - La promotion de l'allaitement maternel : c'est aussi l'affaire des pédiatres… *Arch Pediatr* 2000 ; 7 : 1149-53 (http://www.sfpediatrie.com/uploads/media/CNSFP-Allaitement-Maternel-ArchPediatr-2000.pdf).
  - Utilisation des formules à charge antigénique réduite. *Arch Pediatr* 2000 ; 7 : 302-6 (http://www.sfpediatrie.com/uploads/media/CNSFP-Formules-Charge-Allergenique-Reduite-ArchPediatr-2000.pdf).
  - Traitement nutritionnel des diarrhées aiguës du nourrisson et du jeune enfant. *Arch Pediatr* 2002 ; 9 : 610-9 (http://www.sfpediatrie.com/uploads/media/CNSFP-Diarrhees-Aigues-ArchPediatr-2002.pdf).
  - La supplémentation en fluor doit être débutée dès la naissance chez l'enfant en France. *Arch Pediatr* 2002 ; 9 : 1211-2 (http://www.sfpediatrie.com/uploads/media/CNSFP-Fluor-Novembre-2002.pdf).
  - Alimentation du nourrisson et de l'enfant de bas âge. Réalisation pratique 2003 (http://www.sfpediatrie.com/uploads/media/alimentation_nourisson.pdf).
  - Allaitement maternel : les bénéfices pour la santé de l'enfant et de la mère 2005 (http://www.sfpediatrie.com/uploads/media/Article-Allaitement-Maternel-Supplement-Electronique-ArchPediatr-2005.pdf).
  - Alimentation des premiers mois de vie et prévention de l'allergie. *Arch Pediatr* 2008 ; 15 : 431-42 (http://www.sfpediatrie.com/uploads/media/prevention_allergie.pdf).
- Recommandations pour la pratique clinique. Allaitement maternel. Mise en œuvre et poursuite dans les 6 premiers mois de vie de l'enfant - ANAES, 2002 (http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/Allaitement_recos.pdf).
- Utilisation du fluor dans la prévention de la carie dentaire avant l'âge de 18 ans. Recommandations Afssaps Octobre 2008.

POUR COMPRENDRE…

- En pédiatrie, les apports nutritionnels doivent assurer non seulement un état de santé normal mais aussi permettre une bonne croissance.
- Dans les premiers mois de vie, l'allaitement maternel constitue la référence.
- La prévalence de l'allaitement maternel en France est une des plus faibles d'Europe (56 % des nouveau-nés à la sortie de la maternité) et sa durée est souvent plus courte (10 semaines de médiane).
- En 2001, l'OMS a recommandé l'allaitement maternel exclusif pendant les 6 premiers mois de vie puis la poursuite jusqu'à l'âge de 2 ans en fonction des souhaits de la mère.
- Outre la promotion de l'allaitement maternel, le programme national nutrition-santé a comme autres objectifs :
  - l'arrêt de l'augmentation de la prévalence de l'obésité ;
  - la prévention de la carence en fer, en calcium et en vitamine D ;
  - la prévention de l'allergie alimentaire.

I. APPORTS RECOMMANDÉS *(tableau 34-1)*

A. Apports hydroélectrolytiques

- À la naissance, l'eau représente 75 % du poids corporel, pour diminuer par la suite jusqu'à 57 % à l'âge adulte.

Tableau 34-1. Apports recommandés et besoins nutritionnels du nourrisson et de l'enfant.

	0-6 mois : alimentation lactée exclusive	**6-12 mois : diversification alimentaire**	**> 1 an : alimentation diversifiée**
Apports hydriques	– 150 mL/kg/j à la naissance puis en moyenne en ml/j : poids (en g)/10 + 250 – Allaitement maternel – Ou allaitement artificiel : préparation pour nourrisson	– 120 mL/kg/j – Un apport quotidien de 500 mL est indispensable – Allaitement maternel – Ou allaitement artificiel : préparation de suite	– 100 mL/kg/j de 1 à 2 ans – 80 mL/kg/j de 2 à 3 ans – Lait de croissance conseillé jusqu'à l'âge de 3 ans
Alimentation solide		– Introduction progressive des aliments : commencer par les fruits et légumes, introduire les viandes maigres avant les viandes grasses et proposer l'œuf en dernier	– Introduction des fruits à coque et produits contenant de l'arachide après l'âge de 1 an (après l'âge de 3 ans chez les enfants à risque d'allergie) – Alimentation saine et diversifiée : favoriser les fruits et les légumes et limiter la consommation de sucres rapides et lipides
Apports caloriques	120 kcal/kg/j à la naissance		– 100 kcal/kg/j à 1 an – 80 kcal/kg/j à 6 ans
	50 à 55 % de glucides, 10 à 12 % de protéines et 30 à 35 % de lipides dont 2 acides gras essentiels (acide linoléique et acide α-linolénique)		
Vitamine D **Supplémentation indispensable pour prévenir le rachitisme**	– *Si allaitement maternel* : 1 200 UI/j (1 600 à 2 000 UI/j si peau pigmentée ou traitement par phénobarbital ou corticoïdes) – *Si lait artificiel* : 400 à 800 UI/j (1 200 à 1 600 UI/j si peau pigmentée ou traitement par phénobarbital ou corticoïdes) – *Si mauvaise compliance* : 100 000 UI tous les 3 mois		Entre 2 et 5 ans, une fois 200 000 UI au début de chaque hiver
Vitamine K	– Pour tous les enfants, 2 mg à la naissance puis 2 mg au cours de la première semaine en cas d'allaitement artificiel – En cas d'allaitement maternel exclusif, poursuite de la **supplémentation** de 2 mg de vitamine K par semaine		

	0-6 mois	**6-12 mois**		**> 1 an**
Fer	– 0-3 mois : 6 mg/j – 3-6 mois : 8 mg/j	10 à 15 mg/jour		– Promouvoir les aliments riches en fer chez l'adolescent (viande, crustacés, céréales enrichies, abats)
	Chez l'enfant à terme, l'allaitement maternel ou la prise d'au moins 500 mL/j d'une préparation enrichie en fer couvrent les besoins quotidiens			
		6 mois à 3 ans	3 à 6 ans	6 à 12 ans
Fluor	Accun apport	**Risque carieux faible** – Chez le nourrisson, de l'âage de 6 mois à 2 ans, une **supplémentation** (0,25 mg) est **nécessaire**	– Par la suite, la supplémentation ne se fait qu'après avoir évalué les autres apports en fluor déjà existants (sels fluorés, dentifrice fluoré, …)	
		Topique : Brossage au moins une fois par jour avec un dentifrice fluoré ≤ **500 ppm**	Topique : Brossage au moins deux fois par jour avec un dentifrice fluoré à **500 ppm**	Topique : Brossage 3 fois par jour, après chaque repas, avec un dentifrice fluoré **entre 1000 et 1500 ppm**
		Risque carieux élevé – 0,05 mg de fluor/jour par kg de poids corporel, sans dépasser 1 mg/jour tous apports systémiques fluorés confondus	– 0,05 mg de fluor/jour par kg de poids corporel, sans dépasser 1 mg/jour tous apports systémiques fluorés confondus	**– Comprimés** : à faire fondre dans la bouche, 1 mg/j tous apports systémiques fluorés confondus
Calcium	350 à 600 mg/j : chez le nourrisson, l'allaitement maternel ou artificiel couvre bien ces besoins			– 1-9 ans : 1 000 mg/j – 10-15 ans : 1 200 à 1 400 mg/j – De 3 ans à l'adolescence, il est conseillé de consommer 3 produits laitiers par jour

■ Besoins en **eau** en mL/kg/j :

À la naissance	150
6 mois-12 mois	120
1 an-2 ans	100
2 ans-3 ans	80

■ Besoins en **sodium** : existence d'un hyperaldostéronisme physiologique chez le nourrisson à terme d'où des besoins limités en sodium (1 mEq/kg/j initialement, puis augmentation à partir du 5e mois pour atteindre 2 à 3 mEq/kg/j à 1 an).

B. Besoins en énergie

■ On décompose la dépense énergétique en :
– dépense énergétique de base (au repos, loin d'un repas, en neutralité thermique) ;
– dépense énergétique liée à l'activité physique : faible avant l'âge de 6 mois, elle peut être majeure chez l'adolescent et le jeune sportif ;
– dépense énergétique liée à la croissance : maximale pendant les 6 premiers mois de vie.

■ Apports recommandés en **calories** en kcal/kg/j :

Nouveau-né	120
À 1 an	100
À 6-7 ans	80

■ Apports recommandés en **glucides** : 50 à 55 % des apports énergétiques.

■ Apports recommandés en **lipides** :
– 30 à 35 % des apports énergétiques ;
– 2 acides gras essentiels en particulier sont indispensables à la constitution des membranes cellulaires, notamment du tissu cérébral :
• acide linoléique : 3,5 à 5 % des apports totaux ;
• acide α-linolénique : 0,5 à 1 % des apports totaux.

■ Apports recommandés en **protéines** : 10 à 12 % des apports énergétiques, soit en g/kg/j :

Nouveau-né	2
À 1 an	1,5
À partir de 7 ans	1

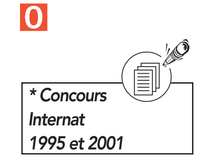
C. Besoins en vitamines

1. Vitamine D

Recommandations du comité de nutrition de la Société française de pédiatrie (SFP), 2000, 2003, 2005 et recommandations ANAES 2002

Elle est indispensable à l'absorption digestive du calcium ; chez l'enfant, une supplémentation est indispensable pour prévenir le rachitisme*.

O



■ Si allaitement maternel : 1 200 UI/j (1 600 à 2 000 UI/j si peau pigmentée ou traitement par phénobarbital ou corticoïdes).

- Si lait artificiel : 400 à 800 UI/j (1 200 à 1 600 UI/j si peau pigmentée ou traitement par phénobarbital ou corticoïdes).
- Formes combinées associant vitamine D et fluor à donner quotidiennement.
- Si mauvaise compliance : 100 000 UI tous les 3 mois (à éviter avant 1 an).
- Entre 2 et 5 ans : une fois 200 000 UI au début de chaque hiver.
- Les aliments les plus riches en vitamine D sont le beurre, les œufs, le foie et les poissons.

2. Vitamine K

- Elle est indispensable à la synthèse des facteurs II, VII, IX et X de la coagulation.
- Pour tous les enfants, 2 mg à la naissance puis 2 mg au cours de la première semaine en cas d'allaitement artificiel pour prévenir la maladie hémorragique du nouveau-né.

Recommandations du comité de nutrition de la Société française de pédiatrie (SFP), 2000, 2003, 2005 et recommandations ANAES 2002

O En cas d'allaitement maternel exclusif, poursuite de la supplémentation de 2 mg de vitamine K par semaine.

D. Besoins en minéraux

1. Fer

- La carence en fer est la plus fréquente des carences nutritionnelles en France et atteint 20 à 30 % des enfants au cours des 3 premières années de vie.

Recommandations du Comité de nutrition de la Société française de pédiatrie (SFP), 2005

Chez l'enfant à terme, l'allaitement maternel ou la prise d'au moins 500 mL/j d'une préparation enrichie en fer couvrent les besoins quotidiens.

- Ce n'est qu'en cas de signes de carence ou pour certaines populations à risque que les mesures nutritionnelles doivent être complémentées par une prise médicamenteuse.
- Les aliments les plus riches en fer sont la viande, les abats, le boudin, les crustacés et certaines céréales.

2. Calcium

- Le squelette contient 99 % du calcium de l'organisme mais son métabolisme intéresse l'ensemble des cellules de l'organisme.
- Besoins en calcium :

0-12 mois	350 à 600 mg/j
1-9 ans	1 000 mg/j
10-15 ans	1 200 à 1 400 mg/j

- Chez le nourrisson, l'allaitement maternel ou artificiel couvrent bien ces besoins.

Recommandations du Comité de nutrition de la Société française de pédiatrie (SFP), 2003

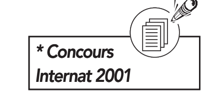
Après la diversification, une prise quotidienne d'au moins 500 mL de lait par jour est nécessaire jusqu'à l'âge de 3 ans.

- À partir de 3 ans et jusqu'à l'adolescence, il faut consommer au moins 3 produits laitiers par jour.
- Il n'y a que peu d'indications pour une prescription médicamenteuse quotidienne de calcium.

3. Fluor

Référence Affsaps Octobre 2008

- À partir de 6 mois, une supplémentation est nécessaire*. Elle nécessite au préalable une évaluation du risque carieux qui sera répétée régulièrement.
- La supplémentation ne se fait qu'après avoir évalué les autres apports en fluor (eau, aliments, sel, dentifrice) en raison du risque de fluorose (altération des tissus dentaires par surcharge en fluor par excès d'apport, responsable d'un aspect tacheté de l'émail).
- Après 6 ans, l'utilisation de sels de table fluorés et de dentifrice fluoré est recommandée et suffisante.



II. ALLAITEMENT MATERNEL ITEM 24

Recommandations du Comité de nutrition de la Société française de pédiatrie (SFP) 2000, 2003, 2005, 2008 et recommandations ANAES 2002



Le lait maternel est l'aliment idéal du nourrisson car le mieux adapté à ses besoins spécifiques*.



Seulement une femme sur deux allaite son enfant à la sortie de la maternité et il n'y a plus que 10 % d'enfants allaités à l'âge de 1 mois.

A. Composition

Elle évolue au fil des semaines mais également au cours des tétées.

- **Pendant les 3 premiers jours = colostrum** :
  – moins riche en lipides et en lactose, donc densité énergétique moindre ;
  – plus riche en cellules immunocompétentes, en protéines et en oligosaccharides dans un but de protection infectieuse (IgA et cellules immunitaires).
- **Composition ultérieure** :

Calories	66,4 kcal/dL
Protéines	1,1 g/dL
Lipides	3,9 g/dL
Glucides	6,8 g/dL
Fer	0,06 mg/dL
Sodium	20 mg/dL

- **Particularités par rapport aux laits artificiels** :
  - riche en acides gras essentiels ;
  - présence de lactoferrine : protéine qui augmente la biodisponibilité du fer ;
  - teneur élevée en lactose et basse en protéines, notamment caséine (utile du fait de l'immaturité rénale et digestive) ;
  - composants immunologiques : IgA, lysozymes, composants du complément, monocytes-macrophages, cytokines, facteurs de croissance, hormones.

Recommandations du Comité de nutrition de la Société française de pédiatrie (SFP) 2000, 2003, 2005 et recommandations ANAES 2002

- La composition est adaptée aux besoins de l'enfant.
- 0 En cas d'allaitement maternel exclusif, les seules supplémentations nécessaires sont celles en vitamine K une fois par semaine, et en vitamine D quotidiennement.

B. Technique

- Mise au sein le plus précocement possible après la naissance.
- Positions confortables pour la mère et l'enfant.
- Proposer les 2 seins à chaque tétée.
- Régime libre : l'enfant gère la quantité, la durée et le rythme des tétées (6 à 8 par jour initialement en moyenne), intervalle entre 2 tétées minimal de 2 heures, maximal de 5 heures.
- Soins locaux indispensables (bien sécher le mamelon) pour éviter crevasses, lymphangites et infections.

C. Conservation du lait maternel

- Lait tiré dans des conditions d'hygiène rigoureuses par tire-lait manuel ou électrique.
- Conservation de 24 heures au réfrigérateur entre 0 et 2 °C.
- Conservation pendant plusieurs semaines au congélateur à 18 °C (décongélation progressive au réfrigérateur, au bain-marie ou sous un filet d'eau chaude).

D. Avantages

Recommandations du Comité de nutrition de la Société française de pédiatrie (SFP) 2000, 2005 et recommandations ANAES 2002

- **Pour l'enfant** :
  - couvre tous les besoins du nourrisson jusqu'à 5-6 mois, excepté ceux en vitamines D et K ;
  - composition adaptée aux besoins du nourrisson en fonction du temps ;
  - favorise la relation mère-enfant ;
  - bénéfice réel mais modeste sur le développement cognitif, persistant à l'âge adulte ;
  - effets évoqués dans la diminution de l'incidence et de la gravité des infections gastro-intestinales, ORL et respiratoires si sa durée est au moins égale à 3 mois ;

– prévention des allergies alimentaires* ;
– rôle probable dans la prévention de l'obésité ultérieure, du risque cardiovasculaire et du diabète de type I chez l'enfant à risque génétique élevé.

■ **Pour la mère :**
– les sécrétions hormonales provoquées diminuent le risque d'infection du post-partum et aident l'utérus à reprendre sa taille et sa tonicité ;
– diminution du risque de cancer du sein et de l'ovaire avant la ménopause ;
– perte de poids et diminution de la masse graisseuse plus rapide ;
– moins de décalcification ;
– intérêt économique.

* Concours Internat 2000

E. Contre-indications (rares)

Recommandations du Comité de nutrition de la Société française de pédiatrie (SFP) 2000, 2005 et recommandations ANAES 2002

■ **Chez l'enfant :**
– galactosémie (contre-indication absolue) ;
– phénylcétonurie (contre-indication relative).

■ **Chez la mère :**
– séropositivité VIH ;
– hépatite B si l'enfant n'a pas eu de sérovaccination dans les premières heures de vie ;
– hépatite C : ne contre-indique pas l'allaitement maternel ;
– traitement : antimitotiques, immunosuppresseurs, dérivés ergotiques, lithium, amphétamines, antithyroïdiens de synthèse, iode radioactif, anticoagulants oraux, drogues ;
– abcès du sein.

F. Durée et sevrage

■ Pendant les 6 premiers mois, l'allaitement maternel exclusif est suffisant.

■ Après 6 mois, l'allaitement se poursuit dans le cadre d'une alimentation diversifiée (il peut se prolonger au-delà d'un an).

■ Le sevrage doit être progressif.

■ On commence par supprimer les tétées de milieu de journée, qui sont les moins abondantes.

III. ALLAITEMENT ARTIFICIEL *(tableau 34-2)*

■ Ensemble de préparations industrielles ayant une composition qui se rapproche du lait maternel.

■ Composition réglementée.

■ Préparation standard : 1 dosette rase pour 30 mL d'eau.

■ Les laits animaux ne correspondent pas aux besoins des enfants.

Tableau 34-2. Caractéristiques et indications des différents types de laits.

Différents types de laits	Sous-types	Particularités	Indications
– Avant 6 mois : préparations pour nourrissons : ● peuvent être utilisées de façon exclusive jusqu'à 6 mois ● pas de supplémentation en vitamine K nécessaire	Préparation standard	– À partir de protéines de lait de vache – Glucides : 70 à 100 % de lactose – Teneur en acides gras essentiels réglementée	– Nourrisson avant 6 mois
	Lait pour petits poids de naissance	– Plus riche en acides gras essentiels – Rapport caséine/protéines solubles adapté	– Prématurés ou retard de croissance intra-utérin
	Lait hypoallergénique	– Hydrolyse *partielle* des protéines de lait de vache	– En cas de terrain atopique potentiel
	Hydrolysats de protéines de lait de vache	– Hydrolyse poussée des protéines de lait de vache	– Allergie prouvée aux protéines de lait de vache – Réalimentation après une gastro-entérite chez le nourrisson de moins de 3 mois
	Lait sans lactose		– Après une gastro-entérite chez l'enfant de plus de 3 mois – Intolérance au lactose
	Lait antirégurgitation	Épaissi par de l'amidon ou de la caroube	– Reflux gastro-œsophagien – Syndrome de Pierre-Robin – Fente palatine
	Laits fermentés ou acidifiés		– Coliques
	Lait de soja	Préparations au soja sans lactose	– Mêmes indications que les laits sans lactose – En seconde intention en cas d'allergie aux protéines de lait de vache (allergies croisées !)
	Laits prébiotiques ou probiotiques		– Diminueraient le taux d'infection ou d'atopie.
– Après la diversification : ● laits de suite	On retrouve les mêmes appellations que les préparations pour nourrissons		– Consommation d'au moins 500 mL par jour recommandée en plus d'une alimentation diversifiée pour assurer les besoins en fer, calcium et acides gras essentiels
● laits de croissance	Apports protéiques et caloriques plutôt à la limite des teneurs imposées		– De 1 à 3 ans avec un régime normal

Recommandations du Comité de nutrition de la Société française de pédiatrie (SFP) 2002, 2003

Pas de supplémentation en vitamine K nécessaire, en revanche nécessité d'une supplémentation en vitamine D. 0

A. Avant 6 mois : préparations pour nourrissons

- Elles peuvent être utilisées de façon exclusive jusqu'à 6 mois révolus.
- Ces préparations ont toutes la même qualité nutritionnelle.
- Elles sont toutes enrichies en fer.

1. Préparations standard (laits 1er âge standard)

- Fabriquées à partir de protéines de lait de vache.
- Glucides : 70 à 100 % de lactose.
- Lipides : graisses végétales avec teneur en acides gras essentiels réglementée.
- Teneurs en sels minéraux, oligoéléments et vitamines semblables quelle que soit la préparation.

2. Laits pour petits poids de naissance ITEM 21

- Pour le prématuré.
- Plus riches en acides gras essentiels.
- Rapport caséine/protéines solubles adapté.

3. Lait hypoallergénique (HA) ITEM 113

Recommandations du Comité de nutrition de la Société française de pédiatrie (SFP) 2000, 2003, 2008

- Hydrolyse partielle des protéines de lait de vache ; il est donc contre-indiqué en cas d'intolérance prouvée.
- Indiqué en cas de terrain atopique familial, à but préventif.

4. Hydrolysats de protéines de lait de vache ITEMS 113, 302

Recommandations du Comité de nutrition de la Société française de pédiatrie (SFP) 2000, 2002, 2003, 2008

Ils sont indiqués en cas :

- d'allergie aux protéines de lait de vache ;
- de réalimentation après une gastro-entérite chez le nourrisson de moins de 3 mois, pendant 1 à 2 semaines.

5. Laits sans lactose (Diargal, AL-110...)

Ils sont indiqués :

- en cas de réalimentation après une gastro-entérite (environ 8 jours) chez les nourrissons âgés de 3 à 6 mois, en cas de diarrhées sévères ou persistantes au-delà du 5e jour, ou en cas de terrain débilité ;



- en cas de maladie cœliaque tant que dure la diarrhée ;
- dans les rares cas d'intolérance au lactose.

6. Laits antirégurgitation (AR ou confort) ITEM 280

- Épaissis par de l'amidon ou de la caroube.
- Indiqués dans le reflux gastro-œsophagien, le syndrome de Pierre-Robin, la fente palatine, les troubles de la déglutition constitutionnels ou acquis.

7. Laits avec ferments lactiques

- Micro-organismes réalisant une fermentation, d'où une digestion partielle du lactose et des protéines.
- Intérêt dans la constipation, les coliques (à démontrer).

8. Laits avec prébiotiques ou probiotiques

- Probiotique : micro-organisme ayant un effet bénéfique en s'implantant dans l'écosystème bactérien digestif.
- Prébiotique : substance non digestible ayant un effet bénéfique en stimulant la croissance ou l'activité de certaines populations bactériennes de la flore digestive.
- Diminueraient le taux d'infections virales, de diarrhées infectieuses ou de manifestations allergiques (à démontrer).

9. Laits à base de protéines de soja

- Protéines de soja à la place de protéines de lait de vache ; absence de lactose.



- Indications : les mêmes que les laits sans lactose.
- Contre-indiqués dans l'allergie aux protéines de lait de vache du fait de la fréquence des allergies croisées avec les protéines de soja, ainsi que dans la réalimentation postdiarrhée aiguë (risque de développer une allergie au soja).

B. Après la diversification : préparations de suite

- Préparations liquides accompagnant une alimentation diversifiée.

Recommandations du Comité de nutrition de la Société française de pédiatrie (SFP) 2003

0 Un apport quotidien minimal de 500 mL de lait est indispensable jusqu'à 1 an et conseillé jusqu'à 3 ans afin d'assurer des apports calciques suffisants.

- On retrouve les mêmes appellations que pour les préparations pour nourrissons.

C. Laits de croissance

- Pour les enfants de 1 à 3 ans.
- Apports protéiques et caloriques plutôt à la limite maximale des teneurs imposées.

Recommandations du Comité de nutrition de la Société française de pédiatrie (SFP) 2003

Il est conseillé de ne pas remplacer le lait de croissance par du lait de vache avant l'âge de 3 ans afin de préserver des apports en fer, en acides gras essentiels, et en vitamines (B9, C, D et E) suffisants.

IV. RÉALISATION PRATIQUE *(tableau 34-1)*

A. Avant la diversification

- Alimentation lactée exclusive jusqu'à 4-6 mois.
- Règle d'Appert :
  – en moyenne en mL/j : (poids en g/10) + 200 à 250 ;
  – exemple : 600 à 650 mL pour un nouveau-né de 4 000 g.
- Fréquence : initialement toutes les 4 heures environ ; à 4 mois, 4 ou 5 repas par jour.
- Exemples :
  – 1er mois : 6 × 90-120 mL ;
  – 2e mois : 6 × 120 mL ou 5 × 150 mL ;
  – 3e mois : 5 × 150 mL ;
  – 4e mois : 5 × 150 mL ou 4 × 180 mL.

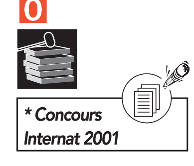
B. Après la diversification

- Éviter les apports protéiques trop importants (ne pas donner plus d'une fois par jour de la viande ou du poisson ou de l'œuf).
- Ne pas ajouter de sel.

1. Conduite pratique de la diversification : pour tous les enfants

- Idéalement après l'âge de 6 mois et jamais avant 4 mois (immaturité digestive et rénale, risque d'allergie)* ;

0



- Introduction progressive (introduction des aliments un par un) :
  – commencer par quelques cuillerées de légumes ou de fruits avant ou après le biberon ; augmenter progressivement les quantités et introduire les aliments un par un : viande maigre avant viande grasse, poisson, œuf en dernier après 9 mois ;
  – possibilité d'ajouter dans les biberons des farines et des céréales 1er âge (sans gluten) dès 4 mois, mais les farines et céréales 2e âge (avec gluten) ne doivent pas être données avant 6 mois.
- Introduction retardée :
  – gluten après l'âge de 6 mois car risque de maladie cœliaque ITEM 303 ;
  – chez l'enfant sain : œuf après l'âge de 9 mois, fruits à coque et produits contenant de l'arachide, fruits fréquemment allergisants (fraises, fruits exotiques…) après l'âge de 1 an ITEM 113, légumes secs non mixés après 18 mois.

2. Enfants à risque

Recommandations du Comité de nutrition de la Société française de pédiatrie (SFP) 2008

- La prévention des allergies alimentaires commence par la reconnaissance des enfants à risque par un interrogatoire familial : enfant ayant au moins un parent au premier degré allergique.
- Allaitement maternel recommandé jusqu'à 6 mois révolus.
- La mère doit éviter de consommer des aliments contenant de l'arachide pendant la grossesse et l'allaitement.

- À défaut de l'allaitement maternel, donner un lait hypoallergénique jusqu'à 6 mois. Pas de lait de soja avant 6 mois. Pas d'indication à un hydrolysat de protéines de lait de vache en préventif.
- Ne pas débuter la diversification avant 6 mois révolus.
- Ne pas donner avant l'âge de 1 an : kiwi, fraises, fruits exotiques, céleri, poisson, crustacés, œufs.
- Après 3 ans : fruits à coque (noix, noisettes, amandes) et arachide.

C. Alimentation de l'enfant à partir de 1 an

- Consommation de fruits et légumes :
  - rôle dans la lutte contre la surcharge pondérale et la constipation ITEMS 267, 300 ;
  - contribuent à la satiété ;
  - rôle protecteur contre les maladies cardio et cérébrovasculaires chez les adultes ITEM 129 ;
  - au moins 5 portions par jour ;
  - les diversifier (gamme plus large de micronutriments).
- Lutte contre le déficit en calcium et vitamine D :
  - au moins 3 produits laitiers par jour ;
  - au moins 2 fois par semaine du poisson (surtout poissons gras : saumon, hareng, sardine) ;
  - au moins 15 à 30 minutes d'exposition solaire par jour.
- Lipides :
  - limiter la consommation à 35 % des apports énergétiques journaliers ;
  - réduire la consommation des graisses saturées (viennoiseries, pâtisseries, charcuterie, fritures) ;
  - préférer les graisses d'origine végétale.
- Glucides :
  - 50 % des apports énergétiques journaliers ;
  - glucides complexes et fibres à chaque repas : féculents ou céréales ;
  - limiter sucreries, sirops, sodas.

V. RACHITISME VITAMINOCARENTIEL DE L'ENFANT

A. Définitions

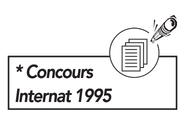
Ostéomalacie : défaut de minéralisation par absence de dépôts de sels de calcium au niveau de la trame protéique de l'os, conséquence d'une carence en dérivés actifs de la vitamine D.



B. Terrain*

- Enfant de 6 mois à 4 ans.
- Défaut d'exposition à la lumière solaire ou inefficacité de celle-ci du fait de la saison, de la pollution atmosphérique, de la pigmentation cutanée marquée.
- Absence de supplémentation en vitamine D ou insuffisance des apports alimentaires.
- Facteurs favorisants : sexe masculin, prédispositions familiales, prématurité.

C. Clinique*



■ Hypotonie musculaire avec retard des acquisitions motrices, aspect ballonné de l'abdomen, déformation thoracique.

■ Modifications squelettiques, dues à l'exubérance du tissu ostéoïde et à l'absence de charge en sels minéraux :

– crâne : retard de fermeture des fontanelles, craniomalacie (aplatissement occipital, proéminence des bosses frontales) ;

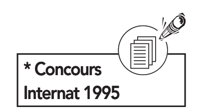
– thorax : chapelet costal (nodosités visibles ou palpables de la jonction chondrocostale), déformations secondaires ou ramollissement (rétrécissement sous-mammaire, aplatissement antéropostérieur) ;

– os longs des membres : bourrelets épiphysaires notamment aux poignets et aux chevilles, incurvations diaphysaires (membres inférieurs surtout), fermeture de l'angle cervicofémoral *(coxa vara)*, modifications du bassin ;

– rachis : accentuation de la cyphose dorsale (rare).

D. Examens complémentaires

1. Biologie*



■ Calcémie et phosphorémie : diminution de l'absorption intestinale de calcium et phosphore. Trois stades successifs sont distingués :

– stade I : début de la carence, calcémie abaissée, phosphorémie normale ;

– stade II : réaction hyperparathyroïdienne, calcémie normalisée, hypocalciurie, phosphorémie basse ;

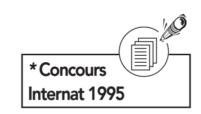
– stade III : carence prolongée et sévère en vitamine D, hypocalcémie par non-réponse osseuse à la parathormone, hypophosphorémie.

■ Phosphatases alcalines augmentées : signe précoce fidèle et leur baisse permet de suivre l'évolution.

■ Hyperaminoacidurie.

■ Dosage de la 25OH-D3 dans le sang : confirme la carence.

2. Radiologie*



■ Les signes radiologiques sont précoces et existent parfois au stade infraclinique.

■ Voûte crânienne : souvent amincie.

■ Thorax : élargissement et incurvation concave en dedans de l'extrémité antérieure des côtes. Dans les formes graves, déminéralisation et fractures avec cals exubérants.

■ Os longs :

– au niveau de la métaphyse, lésions les plus précoces et les plus importantes : élargissement transversal de la métaphyse, incurvation en cupule, apparition de spicules latéraux ; aspect flou, dentelé de la ligne métaphysaire, traduisant l'évolution du rachitisme ;

– au niveau de la diaphyse, les signes sont discrets dans les formes modérées (simple diminution de la densité osseuse) ou importants : déformations diaphysaires, pseudofractures de Looser-Milkman (trait radiotransparent perpendiculaire à l'axe de l'os). Les fractures vraies peuvent être multiples mais se voient plus rarement.



E. Traitement*

■ Rachitisme débutant hypocalcémique à lésions osseuses discrètes :
- calcium : 40 mg/kg/j ;
- vitamine D3 : 2 à 5 000 U/24 heures.

■ Rachitisme à lésions évidentes normocalcémique hypophosphorémique : vitamine D, 1 dose de charge de 200 000 U puis dose quotidienne de 2 000 à 5 000 U/jour.

■ Rachitisme grave avec hypocalcémie : normalisation préalable de la calcémie (perfusion IV de 200-600 mg/24 heures), puis traitement par vitamine D comme précédemment.

Fiche **Dernier tour**

Alimentation et besoins nutritionnels du nourrisson et de l'enfant

L'alimentation doit assurer un état de santé normal et une croissance correcte.

Allaitement maternel

■ Le lait maternel est l'aliment idéal du nourrisson car le mieux adapté à ses besoins spécifiques **O** :
- sa composition change au cours des tétées et avec le temps ;
- il couvre tous les besoins jusqu'à l'âge de 6 mois hormis ceux en vitamines D **O** et K **O** et en fluor **O**, puis s'intègre dans une alimentation diversifiée ;
- il est riche en éléments immunologiques pour une meilleure protection contre les infections ;
- il prévient les allergies ;
- son rôle est également évoqué dans la prévention de l'obésité et du diabète.

■ Il n'existe que de très rares contre-indications liées à l'enfant (galactosémie, phénylcétonurie) ou à la mère (séropositivité VIH, séropositivité VHB sans sérovaccination néonatale, médicaments contre-indiqués ou abcès du sein).

■ Pour toutes ces raisons, l'Organisation mondiale de la santé recommande l'allaitement maternel et demande de le promouvoir.

Alternative à l'allaitement maternel

■ Il s'agit des préparations pour nourrissons puis des laits de suite une fois la diversification débutée.

■ Leur consommation permet de couvrir les besoins en vitamine K et ne nécessite donc pas de supplémentation en vitamine K mais celle en vitamine D **O** et en fluor **O** reste nécessaire.

■ Il existe de nombreuses préparations (classiques, antirégurgitation, acidifiées, prébiotiques) dont la composition de base est réglementée et reste sensiblement la même.

■ Aucune ne présente de supériorité nutritionnelle.

■ On distingue néanmoins :
- les laits pour prématurés ou enfants de petit poids de naissance, enrichis en protéines ;
- les laits hypoallergéniques, prévenant les manifestations allergiques en cas de terrain familial atopique ;
- les hydrolysats de protéines de lait de vache, en cas d'allergie prouvée aux protéines de lait de vache ou au décours d'une gastro-entérite chez les nourrissons de moins de 3 mois ;
- les laits préépaissis, utiles en cas de reflux gastro-œsophagien.

Diversification

■ Idéalement après 6 mois révolus, jamais avant 4 mois **O**, de façon progressive.

■ Introduire les aliments un par un en finissant par les aliments les plus allergisants (arachide et fruits à coque après l'âge de 1 an chez l'enfant sain).

■ Poursuivre de façon concomitante un apport lacté d'au moins 500 mL/j **O**.

Supplémentations nécessaires **O**

■ **Vitamine D** de façon quotidienne ou trimestrielle jusqu'à l'âge de 2 ans, puis en cure annuelle hivernale jusqu'à l'âge de 5 ans.

Fiche Dernier tour

■ **Vitamine K** : systématique pour tous à la naissance puis 1 fois par semaine en cas d'allaitement maternel exclusif.
■ **Fluor** : de l'âge de 6 mois à 3 ans puis par la suite après évaluation des autres apports fluorés.
■ **Fer :** pas de supplémentation systématique ; la carence en fer reste la plus fréquente, elle peut être prévenue par l'allaitement maternel ou la prise d'au moins 500 mL/j d'une préparation enrichie en fer.

ITEM 36

Diagnostic d'un retard de croissance staturopondérale

	Tour 1	Tour 2	Tour 3	Dernier tour
Date				

OBJECTIFS

- Diagnostiquer un retard de croissance staturopondérale.

LIENS TRANSVERSAUX

ITEM 21 Prématurité et retard de croissance intra-utérin : facteurs de risque et prévention.

ITEM 31 Problèmes posés par les maladies génétiques à propos d'une maladie chromosomique (la trisomie 21), d'une maladie génique (la mucoviscidose), d'une maladie d'instabilité (le syndrome de l'X fragile).

ITEM 34 Alimentation et besoins nutritionnels du nourrisson et de l'enfant.

ITEM 38 Puberté normale et pathologique.

ITEM 42 Troubles du comportement alimentaire de l'enfant et de l'adulte.

ITEM 303 Diarrhée chronique.

Sujet tombé aux ECN : 2005



- 2005, dossier 3 (*cf. Fig. 36-1*):

Un garçon de 18 mois vous est amené en consultation. Ses mensurations sont les suivantes : poids = 8,4 kg, taille = 78 cm, périmètre crânien = 46 cm. Le père (25 ans) mesure 181 cm et la mère (23 ans) mesure 168 cm. L'enfant est né à 39 semaines d'aménorrhée avec un poids de 3 200 g, une taille de 50 cm et un périmètre crânien de 35 cm. Il a été alimenté initialement avec un lait pour nourrisson. Le régime a été diversifié normalement à partir de l'âge de 6 mois. Selon les parents, l'enfant a toujours eu un appétit satisfaisant et des rations alimentaires normales pour l'âge. Le carnet de santé montre un suivi médical irrégulier : à 6 mois le poids était de 7,5 kg et la taille de 69 cm et à 9 mois le poids était de 8 kg et la taille de 71 cm. Il a fait de nombreux épisodes d'infections des voies aériennes supérieures et deux épisodes de « bronchiolite » à 6 et 9 mois. Une NFS réalisée le jour même retrouve une hémoglobine à 11 g/dL et un VGM à 71 fl.

1) Comment analysez-vous le développement staturopondéral de cet enfant ? (*cf. Fig. 36-1*)
2) Quelles sont les principales hypothèses sur l'origine de l'anomalie du développement staturopondéral chez cet enfant ?

Comment menez-vous l'enquête étiologique et comment l'interprétez-vous cliniquement ?

3) Citez et argumentez les examens paracliniques à demander pour compléter l'enquête étiologique.

CONSENSUS

- Guideline for the diagnosis and treatement of celiac disease in children : recommandations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2005 ; 40 : 1-19.



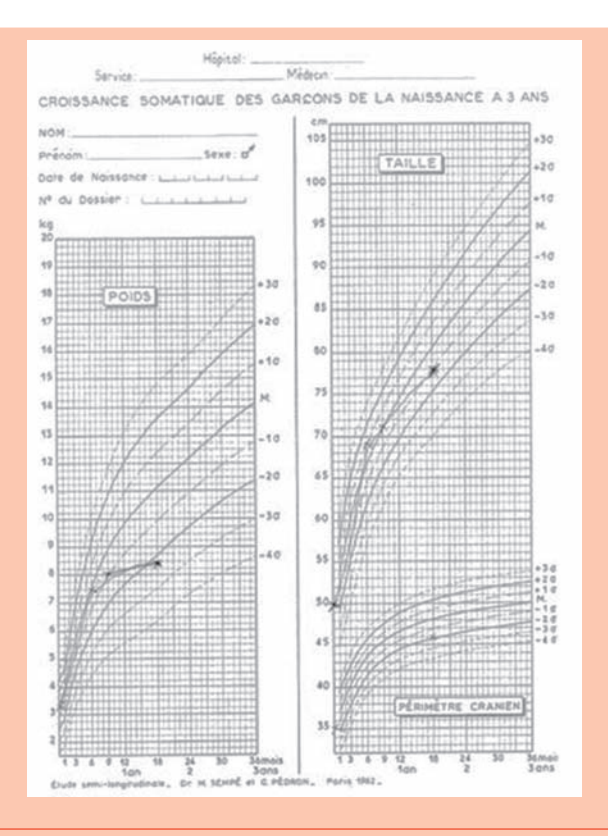


Fig. 36-1. Courbe de croissance staturopondérale du cas clinique ECN 2005.

POUR COMPRENDRE…

- Retard de croissance staturopondéral : **taille et/ou poids < −2 déviations standard**.
- La réalisation et l'analyse de la courbe de croissance sont indispensables afin d'orienter le diagnostic.
- Une cassure pondérale suivie d'un retentissement statural oriente vers une cause digestive ou une pathologie chronique.
- Une cassure staturale avec une croissance pondérale normale ou excessive oriente vers une pathologie endocrinienne.

I. PHYSIOLOGIE

A. Facteurs de croissance

1. Facteurs génétiques

- La taille des parents détermine en partie celle de l'enfant (taille cible : *cf.* infra).
- Transmission héréditaire polygénique.

2. Facteurs endocriniens

- **Hormone de croissance** (*Growth Hormone* : **GH**) :
  – elle stimule la synthèse hépatocytaire d'**IGF-1** *(Insuline like Growth Factor 1)* ;
  – l'**IGF-1** a un effet mitogène sur les chondrocytes, le tissu osseux et les muscles.
- **Hormones thyroïdiennes** :
  – elles stimulent la sécrétion de GH ;

– action importante sur la maturation osseuse (cartilage de conjugaison).

- **Glucocorticoïdes** : lorsqu'ils sont en excès, ils inhibent la sécrétion de GH.
- **Hormones sexuelles** (œstrogène chez la fille, testostérone chez le garçon) :
  – elles stimulent la croissance au moment de la puberté par le biais de la GH ;
  – elles accélèrent la maturation et la soudure du cartilage de conjugaison : risque d'ossification précoce avec arrêt de croissance en cas de sécrétion excessive.

3. Facteurs environnementaux

- **Facteurs nutritionnels** :
  – carences d'apport ;
  – malabsorptions digestives.
- **Facteurs affectifs et psychologiques** : les carences affectives chez le petit enfant peuvent conduire à un retard de croissance qui se corrige après modification de l'environnement.

B. Évolution de la croissance au cours de la vie

1. De la naissance à 3 ans

- Période de **croissance la plus rapide**.
- Durant cette phase, la croissance dépend essentiellement des **facteurs génétiques**.
- Les enfants dont la **taille cible** est grande auront une croissance plus rapide durant cette phase que les enfants dont la taille cible est petite.

- Taille cible à l'âge adulte en centimètres :
  – [(taille père + taille mère)/2] + 6,5 pour les garçons ;
  – [(taille père + taille mère)/2] – 6,5 pour les filles.

- La taille double à 4 ans.
- Le poids double à 5 mois, triple à 1 an et quadruple à 3 ans.
- Le périmètre crânien augmente de 15 cm au cours des 4 premières années.
- À titre indicatif :

Âge	Naissance	1 an	4 ans
Poids (kg)	3,4	9,5	16
Taille (cm)	50	75	100
PC (cm)	35	47	50

2. De 3 ans à la puberté

- Période de **croissance linéaire**.
- Durant cette phase, la croissance est surtout sous la dépendance de la **GH**.
- La vitesse de croissance est de **5-6 cm/an.**

- Entre 1 et 10 ans : **poids (kg) = 2 × âge + 8** ;
- Entre 4 et 10 ans : **taille (cm) = 5 × âge + 85** ;

3. Poussée de croissance pubertaire ITEM 38

- Période de **croissance rapide**.

- La croissance dépend alors des **hormones sexuelles** sécrétées par les gonades et de la GH dont la synthèse est multipliée par 2.
- La vitesse de croissance passe par un pic de **9-10 cm/an**.
- Ce pic de croissance pubertaire survient plus tard chez le garçon (vers 14 ans) que chez la fille (vers 12 ans), ce qui explique en grande partie la différence de taille finale entre les deux sexes.

II. ÉVALUATION DE LA CROISSANCE

A. Mesures

- **Poids** : enfant nu, sur une balance adaptée à l'âge.
- **Taille** : enfant en position couchée jusqu'à l'âge de 3 ans, debout après 3 ans.
- **Périmètre crânien (PC)** : mesure fronto-occipitale avec un mètre-ruban millimétré.

B. Courbes de croissance

0

- La réalisation d'une courbe de poids et de taille est la première étape fondamentale dans la prise en charge d'un retard staturopondéral.

- Les courbes de référence (courbes de Sempé en France) sont établies en fonction de l'âge et du sexe.
- La croissance de l'enfant est normale si la courbe est régulière et parallèle aux courbes de référence dans un même couloir situé entre − 2 et + 2 déviations standard (DS) ou entre le 3e et le 97e percentile (nouveaux carnets de santé).

III. DIAGNOSTIC D'UN RETARD DE CROISSANCE

A. Réalisation de la courbe de croissance (poids, taille)

Cette première étape est fondamentale :

- confirmation du diagnostic : poids et/ou taille < -2 DS (ou $<$ 3e percentile) ;
- calcul de l'âge statural (âge civil correspondant à la taille de l'enfant reportée sur la courbe moyenne) ;
- calcul de la vitesse de croissance sur un délai d'au moins 1 semestre ;
- détermination de l'âge de début d'infléchissement ou de cassure de la courbe de poids et/ou de taille ;
- évaluation de la courbe de poids par rapport à la courbe de taille :
  - retard pondéral initial suivi d'un retard statural ?
  - retard statural initial ?

0

Première question à se poser devant une petite taille : « le niveau de taille et la vitesse de croissance sont ils anormaux ? » On recherchera :

- une **taille** $<$ **−2 DS** et/ou
- un infléchissement de la vitesse de croissance avec **changement de couloir** et/ou
- une **discordance** entre le niveau de taille et la **taille cible** (différence $>$ 1.5 DS)

B. Interrogatoire

- **Antécédents familiaux** :
  - – poids, taille des parents (calcul de la taille cible) ;
  - – âge de début de puberté des parents ;
  - – pathologies familiales.
- **Antécédents personnels** :
  - – terme, poids et taille de naissance (prématurité ? hypotrophie néonatale ?) ;
  - – période néonatale :
    - ictère prolongé orientant vers une hypothyroïdie centrale ;
    - hypoglycémies orientant vers un hypopituitarisme ;
  - – pathologies viscérales connues ;
  - – radiothérapie cérébrale ;
  - – traitement au long cours (par exemple : corticoïdes).
- **Symptomatologie éventuelle** (en faveur d'une pathologie viscérale chronique) :
  - – troubles digestifs (pathologie digestive, malabsorption) :
    - diarrhée chronique ;
    - vomissements itératifs ;
    - douleurs abdominales ;
    - anorexie ;
  - – syndrome polyuropolydipsique (diabète insulinodépendant) ;
  - – toux chronique (insuffisance respiratoire, mucoviscidose) ;
  - – ictère (pathologie hépatique, anémie hémolytique) ;
  - – troubles visuels, céphalées (tumeur hypothalamo-hypophysaire).
- **Alimentation** : quantité et qualité des apports nutritionnels ITEM 34.
- **Contexte socioéconomique et psychoaffectif**.

C. Examen physique

- **Signes de pathologies viscérales chroniques** :
  - – cardiopathie congénitale (souffle cardiaque, cyanose) ;
  - – maladie respiratoire (hippocratisme digital) ;
  - – maladie du tube digestif (mauvais état nutritionnel : peau sèche, cheveux ternes, diminution du panicule adipeux, amyotrophie).
- **Signes de pathologies endocriniennes** :
  - – maladie de Cushing (obésité faciotronculaire, vergetures, hypertension artérielle) ;
  - – hypothyroïdie (bradycardie, constipation, ralentissement psychomoteur) ITEM 248 ;
  - – déficit en GH :
    - visage poupin ;
    - ensellure nasale marquée ;
    - adiposité abdominale ;
    - cheveux fins ;
    - micropénis chez le garçon.
- **Éléments dysmorphiques, évoquant** :
  - – une anomalie chromosomique (syndrome de Turner +++) ;
  - – un syndrome polymalformatif ;

– une pathologie ostéocartilagineuse (exemple : achondroplasie, chondrodystrophie).

■ **Anomalies de la ligne médiane** :

– fente labiale et/ou palatine, incisive unique ;

– orientant vers une anomalie hypothalamo-hypophysaire.

■ **Retard pubertaire** (stades de Tanner).

* ECN 2005

D. Examens complémentaires*

■ Ils dépendent de l'orientation étiologique (voir *infra*).

■ Ils seront réalisés si taille < −2 DS et/ou un infléchissement de la vitesse de croissance avec changement de couloir et/ou discordance entre le niveau de taille et la taille cible (différence > 1.5 DS).

■ En l'absence d'orientation, le bilan de base devant un retard statural se déroule en 2 étapes.

1. Étape 1

■ **Âge osseux** +++ (*voir fig. 38-1, page* 155) :

– il permet d'apprécier le degré d'avance ou de retard de la maturation osseuse ;

– son évaluation repose sur différentes techniques en fonction de l'âge :

• *de 0 à 2 ans* : décompte des points d'ossification épiphysaires apparus sur l'hémisquelette gauche (méthode de Lefebvre) ;

• *de 2 à 8 ans* : **radiographie de la main et du poignet gauche de face** comparée à un atlas de référence (méthode de Greulich et Pyle) +++ ;

• *de 8 à 14 ans* : cotation des différents points d'ossification du coude gauche en fonction de leur maturation (méthode de Sauvegrain) + méthode de Greulich et Pyle ;

• *après 14 ans* : cotation du noyau d'ossification secondaire des crêtes iliaques (méthode de Risser) + méthode de Greulich et Pyle.

O ■ **Caryotype standard chez la fille.**

■ **NFS, VS** (VS inutile chez le petit enfant).

■ **Ionogramme sanguin, urée, créatinine, bandelette urinaire.**

■ **Anticorps antitransglutaminase (+/− antiendomysium et antigliadine type IgA)** à la recherche d'une maladie coeliaque.

■ **Test de la sueur** à la recherche d'une mucoviscidose (si arguments cliniques en faveur).

■ **T4, TSH** à la recherche d'une dysthyroïdie.

■ **IGF-1** à la recherche d'un déficit en hormone de croissance.

2. Étape 2

■ **Test de stimulation de la GH** (test au glucagon ou à l'ornithine) à la recherche d'un déficit en GH.

■ **IRM cérébrale et hypothalamo-hypophysaire** à la recherche d'une tumeur ou d'une malformation de la région hypothalamo-hypophysaire (si déficit en GH ou céphalées, troubles de l'oculomotricité).

- **Cortisolurie des 24 h** à la recherche d'un hypercorticisme (si prise pondérale excessive).
- **Radiographies osseuses** (si suspicion de maladie osseuse constitutionnelle).

IV. CAUSES

A. Retard simple de croissance

- Cause très fréquente (surtout chez le **garçon**).
- Antécédents familiaux similaires fréquents.
- Il se met en place très progressivement dans la petite enfance (pas de cassure de la courbe de croissance mais **infléchissement progressif**).
- Il s'accompagne habituellement d'un retard pubertaire.
- Il s'agit d'un **diagnostic d'élimination**.
- Aucun traitement nécessaire, la taille définitive étant normale.

B. Petite taille constitutionnelle

- Cause très fréquente (70 à 80% des petites tailles).
- Petites tailles dans la famille : **taille de l'enfant concordante avec sa taille cible.**
- La vitesse de croissance se ralentit généralement durant les 3 premières années de vie puis se stabilise, l'enfant restant dans son couloir : **vitesse de croissance normale** pour l'âge.
- **Âge osseux = âge chronologique.**
- **Aucun traitement.**

C. Hypotrophie néonatale (RCIU) ITEM 21

- Poids et/ou taille à la naissance < 10e percentile.
- Cause fréquente (10% des petites tailles).
- **80 % des enfants rattrapent avant l'âge de 2 ans.**
- Au-delà, le pronostic de taille est mauvais.
- Possibilité thérapeutique = **hormone de croissance**.

D. Retard de croissance avec syndrome dysmorphique (causes génétiques)

1. Anomalies chromosomiques ITEM 31

La plupart des anomalies chromosomiques s'accompagnent d'un retard de croissance associé à une **dysmorphie** et à un **retard mental** (par exemple, la trisomie 21).

Chez toute fille présentant un retard de croissance important, même en apparence isolé, il faut évoquer un syndrome de Turner et réaliser un caryotype. 0

- fréquence : 1 fille/2 500 ;
- trois mécanismes possibles :
  - monosomie de l'X ;
  - anomalie de l'X ;
  - mosaïque (certaines cellules sont 45X et d'autres sont 46XX) ;
- il existe une **grande diversité clinique**, allant de la dysmorphie sévère à la petite taille isolée avec morphotype normal ;

- 3 éléments sont constants dans le syndrome de Turner :
  - le caryotype « X manquant » ;
  - la petite taille (taille adulte moyenne aux alentours de 142-147 cm) ;
  - la dysgénésie gonadique.
- **l'âge au diagnostic est variable :**
  - en anténatal, devant des anomalies échographiques (RCIU, membres courts, anomalie cardiaque) ;
  - en période néonatale, devant un syndrome de Bonnevie Ulrich, associant :
    - œdème lymphatique des extrémités ;
    - pterygium coli ;
    - petite taille ;
  - durant l'enfance, devant :
    - un retard de croissance important d'installation progressive ;
    - des signes dysmorphiques souvent modérés voire absents : épicanthus, ptosis, pterygium coli (*fig. 36-2*), implantation basse des cheveux, naevi pigmentaires multiples, lymphœdème des pieds et des mains, hypoplasie des ongles, écartement des mamelons (*photo 1, voir cahier couleur*), thorax large, bradymétacarpie du IV ;
    - des malformations viscérales : malformations rénales en fer à cheval, coarctation de l'aorte ;
    - des manifestations ORL : otites à répétition, hypoacousie ;
    - une intelligence habituellement normale ;
  - à l'adolescence et à l'âge adulte, devant :
    - un retard pubertaire ;
    - une stérilité (ovaires souvent à l'état de bandelettes fibreuses) ;
- l'élément clé du diagnostic est le **caryotype** ;
- le traitement repose sur :
  - l'**hormone de croissance** jusqu'à la fin de la croissance ;
  - un traitement hormonal substitutif à partir d'un âge osseux ≥ 12 ans (œstrogènes puis œstroprogestatifs).

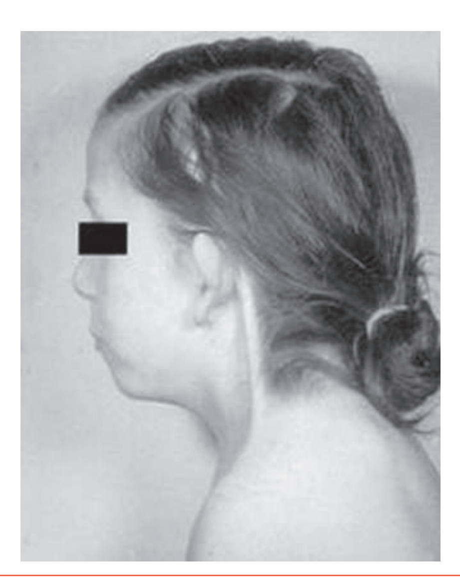


Fig. 36-2. Syndrome de Turner avec pterygium coli et implantation basse des cheveux.
Source : Danièle Pariente.

■ le problème essentiel est la stérilité :
– 80% présentent une insuffisance ovarienne complète ;
– 20% présentent une insuffisance ovarienne partielle et ont un début de développement des seins ;
– 5% ont des règles ;
– 2% sont fertiles ;
– pour les 98% dé femmes stériles, le don d'ovocytes est possible puisqu'elles ont un utérus normal.

2. Maladies ostéocartilagineuses

■ Exemples : hypo voire achondroplasie, dysplasie métaphysaire, épiphysaire ou vertébrale.

■ Antécédents familiaux fréquents.

■ Si la dysmorphie n'est pas évidente : radiographies du squelette au moindre doute.

3. Syndromes polymalformatifs

■ Syndrome de Seckel (nanisme proportionné de début prénatal, dysmorphie faciale en « tête d'oiseau » et retard mental).

■ Syndrome CHARGE (colobome, malformations cardiaques, atrésie choanale, retard de croissance et/ou de développement, hypoplasie génitale, anomalies des oreilles et/ou surdité).

■ Syndrome de Noonan (petite taille, dysmorphie faciale caractéristique et anomalies cardiaques congénitales).

■ Syndrome d'Albright (brachymétacarpie et/ou brachymétatarsie des 4e et 5e rayons, faciès lunaire, obésité, retard de croissance et calcifications extrasquelettiques).

E. Retard de croissance secondaire à une pathologie viscérale chronique

1. Pathologies digestives ITEM 303

■ Dans les maladies du tube digestif, la malabsorption entraîne un déficit nutritionnel responsable d'une **cassure de la courbe de poids suivie d'une cassure de la courbe de taille**. 0

*a) Maladie cœliaque**



■ Mécanisme = intolérance au gluten.

■ Le diagnostic est facile lorsque le tableau clinique est complet, associant :
– cassure (ou infléchissement) de la courbe de poids au moment de l'introduction du gluten dans l'alimentation, **suivie** d'une cassure (ou d'un infléchissement) **secondaire** de la courbe de taille ;
– signes de malabsorption digestive : diarrhée chronique, ballonnement abdominal ;
– mauvais état nutritionnel ;

– anorexie ;
– enfant triste, apathique.

■ Le dosage des **anticorps antitransglutaminase et antigliadine** (les anticorps les plus spécifiques sont de type **IgA**) contribue au diagnostic positif (grande sensibilité et spécificité) et permet également la surveillance du suivi du régime sans gluten (disparition des anticorps après 6 à 12 mois d'un régime bien suivi).

■ La confirmation du diagnostic repose sur la biopsie du grêle :
– atrophie villositaire totale ;
– augmentation des lymphocytes intraépithéliaux ;
– hyperplasie des cryptes.

O ■ Le traitement par **régime strict sans gluten** (seigle, blé, orge) **à vie** entraîne une régression des anomalies histologiques entre 12 et 24 mois (seul critère obligatoire pour le diagnostic de maladie cœliaque) et permet la correction du retard statural.

Guideline for the diagnosis and treatement of celiac disease in children : recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition, janvier 2005

■ Qui dépister ?
– les enfants présentant des symptômes digestifs persistants (diarrhée, constipation, douleurs abdominales, vomissements) ;
– les enfants présentant certains symptômes non digestifs (dermatite herpétiforme, hypoplasie de l'émail dentaire, ostéoporose, retard de croissance staturo-pondéral, retard pubertaire, anémie ferriprive résistante au traitement oral) ;
– les enfants présentant une pathologie fréquemment associée à la maladie cœliaque (diabète de type 1, thyroïdite auto-immune, syndrome de Down, syndrome de Turner, syndrome de Williams, déficit en IgA) ;
– les enfants apparentés au premier degré à des patients atteints de maladie coeliaque.

■ Comment dépister ? Dosage des IgA antitransglutaminase.

■ Comment faire le diagnostic ? Biopsie intestinale.

■ Comment traiter ? Régime strict sans gluten à vie (l'avoine est autorisée).

b) Allergie aux protéines de lait de vache

■ Affection fréquente (2 à 5 % des nourrissons dans les pays développés).

■ Diarrhée chronique et syndrome de malabsorption d'installation progressive avec **cassure de la courbe de poids suite à l'introduction des protéines de lait de vache**.

■ Facteurs de risque : déficit immunitaire, agent viral invasif de la muqueuse digestive (cause de diarrhée prolongée), terrain personnel ou familial d'atopie (eczéma…).

■ Possibles **manifestations extradigestives** : urticaire, eczéma, asthme.

■ Le diagnostic repose sur l'anamnèse, la recherche d'IgE spécifiques et sur l'amélioration secondaire sous régime d'exclusion des protéines de lait de vache

(hydrolysats de PLV contenant des acides aminés et des oligopeptides de faible poids moléculaire ayant perdu leur antigénicité. Ils sont poursuivis pendant 12 à 18 mois puis réintroduction des PLV en milieu hospitalier).

c) Autres pathologies digestives

- Maladies inflammatoires du tube digestif (par exemple, maladie de Crohn).
- Pathologies hépatiques (par exemple, cirrhose, syndrome de rétention biliaire).
- Atteinte pancréatique externe (par exemple, mucoviscidose)*.



2. Pathologies cardiorespiratoires (par le biais de l'hypoxie chronique)

- Cardiopathies cyanogènes.
- Insuffisances respiratoires sévères (mucoviscidose) ITEM 31.

3. Autres pathologies

- **Pathologies rénales** (insuffisance rénale chronique : tubulopathies, glomérulopathies).
- **Pathologies hématologiques** : anémies sévères.
- **Pathologies métaboliques** (par exemple, glycogénose, mucopolysaccharidose).

> Les pathologies cardiorespiratoires et hépatiques sont toujours découvertes bien avant l'apparition d'un retard de croissance, contrairement aux pathologies digestives et rénales dont la symptomatologie peut être très discrète et auxquelles il faut penser de principe devant un retard de croissance inexpliqué.

F. Retard de croissance secondaire à une malnutrition

Les carences d'apport sont rares en France :

- erreurs de régime (quantitatives ou qualitatives) chez le nourrisson, responsables d'une cassure de la courbe de poids suivie d'une cassure de la courbe de taille ;
- anorexie secondaire à une pathologie chronique (par exemple, infections ORL récidivantes, mucoviscidose) ;
- anorexie mentale ITEM 42.

G. Retard de croissance secondaire à une pathologie endocrinienne

> Les causes endocriniennes sont généralement responsables d'un **retard de croissance staturale avec croissance pondérale normale voire excessive**. O

1. Hypothyroïdie

- L'**hypothyroïdie congénitale** est devenue une cause très rare depuis la mise en place du dépistage néonatal systématique (dosage de la TSH dans le cadre du test du Guthrie). Cependant ce dépistage systématique ne permet pas de diagnostiquer les hypothyroïdies centrales (TSH basse), qui peuvent donc être responsables d'un retard de croissance statural.
- L'**hypothyroïdie acquise** dans l'enfance peut être due à :
  – une tumeur de la région hypothalamo-hypophysaire (hypothyroïdie centrale) ;
  – une thyroïdite de Hashimoto (hypothyroïdie périphérique).

- En cas de retard de croissance secondaire à une hypothyroïdie :
  - **âge osseux < < âge statural < âge chronologique**

- Un important retard d'âge osseux doit faire évoquer le diagnostic.
- La confirmation du diagnostic passe par le bilan thyroïdien (**T3, T4, TSH**).
- Le **traitement hormonal substitutif** permet une correction du retard statural.

2. Hypercorticisme

- Hypercorticisme endogène = **syndrome de Cushing** (très rare chez l'enfant) :
  - obésité faciotronculaire, vergetures pourpres, atrophie musculaire, HTA ;
  - examens complémentaires : cortisol libre urinaire des 24 heures, cycle nycthéméral du cortisol plasmatique, ACTH, tests de freinage à la dexaméthasone.
- Hypercorticisme exogène (= iatrogène) : **corticothérapie prolongée**.

3. Diabète insulinodépendant

Il peut être responsable d'un retard de croissance et d'un retard pubertaire s'il est mal équilibré.

4. Déficit en hormone de croissance (GH)

- Le retard de croissance statural est le plus souvent isolé.
- Les autres signes cliniques (obésité tronculaire et abdominale, visage poupin, ensellure nasale, petites extrémités, micropénis) sont surtout présents en cas de déficit congénital en GH.
- Les principales causes de déficit en GH sont :
  - **congénital** :
    - génétique (mutation du gène de la GH) ;
    - malformations (agénésie de l'hypophyse, dysplasie septo-optique, interruption de la tige pituitaire, agénésie du corps calleux) ;
    - idiopathique (3/4 des déficits en GH) ;
  - **acquis** :
    - tumeurs (par exemple, craniopharyngiome) ;
    - infiltration de la tige pituitaire (histiocytose X, sarcoïdose) ;
    - traumatisme crânien ;
    - irradiation crânienne.
- Confirmation du diagnostic = **test de stimulation de la GH**.
- Autres examens complémentaires :
  - **âge osseux** = âge statural < âge chronologique ;
  - O **IRM de la région hypothalamo-hypophysaire** systématique +++ ;
  - **exploration des autres axes hypophysaires** (corticotrope, thyréotrope, gonadotrope).
- Traitement : administration de l'**hormone de croissance biosynthétique** jusqu' à la fin de la croissance.

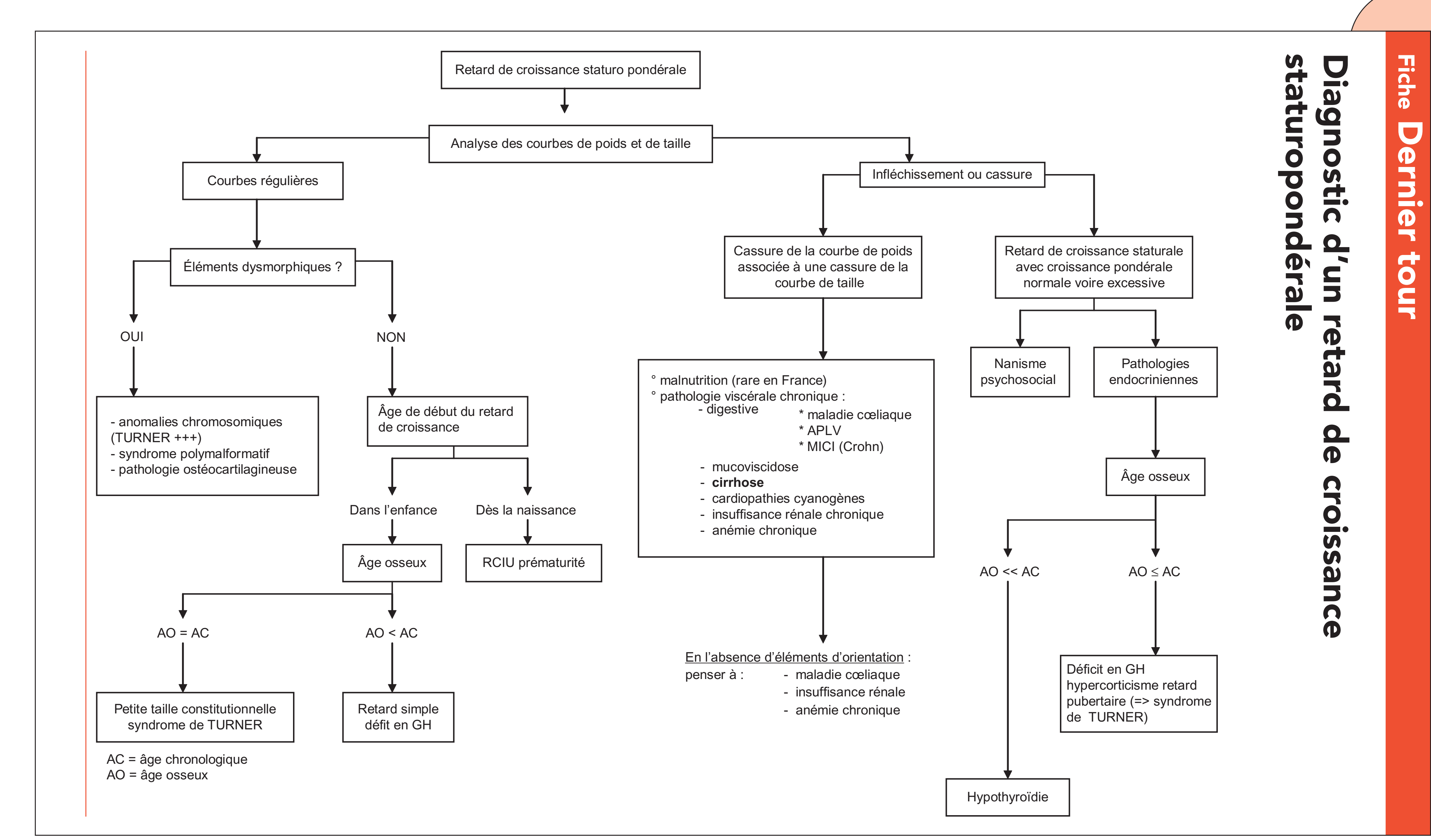
H. Nanisme psychosocial

Restauration d'une croissance normale une fois l'enfant séparé du milieu familial.

I. Retard pubertaire ITEM 38

- Cause très fréquente chez le **garçon**.
- Antécédents familiaux similaires fréquents.
- Examens complémentaires :
  – **âge osseux** = **âge statural** < **âge chronologique** ;
  – **testostérone** chez le garçon, **œstradiol** chez la fille ;
  – **FSH et LH** plasmatiques ;
  – **test au LHRH** : un rapport pic de LH sur pic de FSH supérieur à 1 est en faveur d'une puberté débutante ;
  – prolactinémie ;
  – caryotype devant tout hypogonadisme hypergonadotrope (**syndrome de Turner** chez la fille +++) ; O
  – IRM hypothalamo-hypophysaire en cas d'hypogonadisme hypogonadotrope. O
- Le début de la puberté permet la correction du retard de croissance.

Fiche Dernier tour
Diagnostic d'un retard de croissance staturopondérale



Fiche Dernier tour

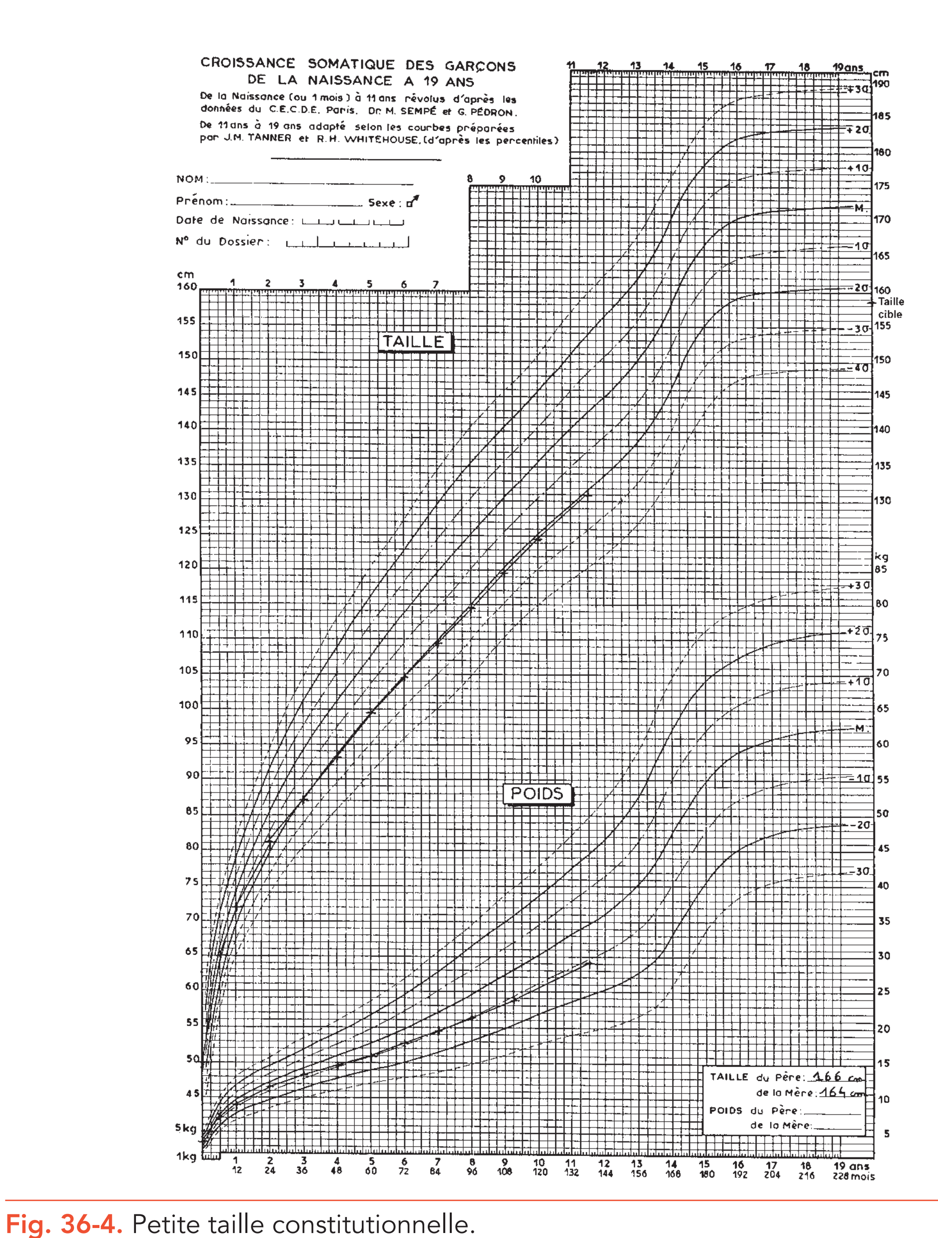


Fig. 36-4. Petite taille constitutionnelle.

Fiche Dernier tour

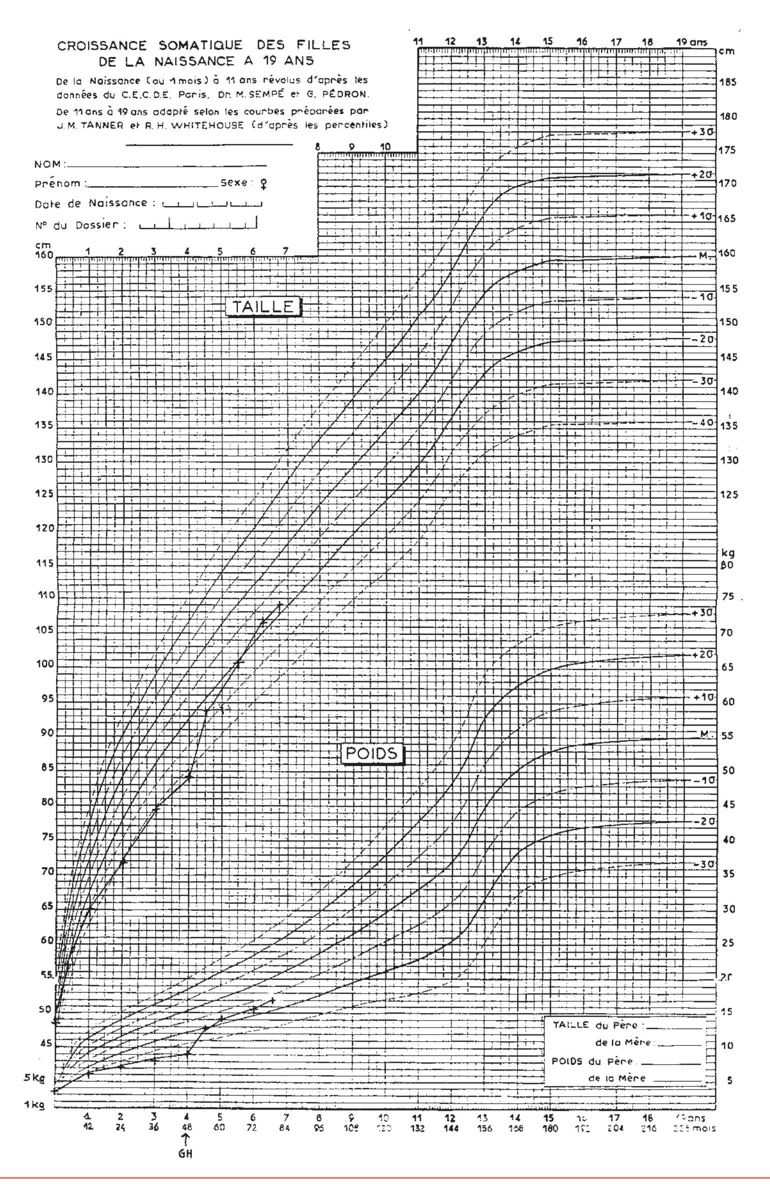


Fig. 36-5. Syndrome de Turner (traité par hormone de croissance à partir de l'âge de 4 ans).

Fiche Dernier tour

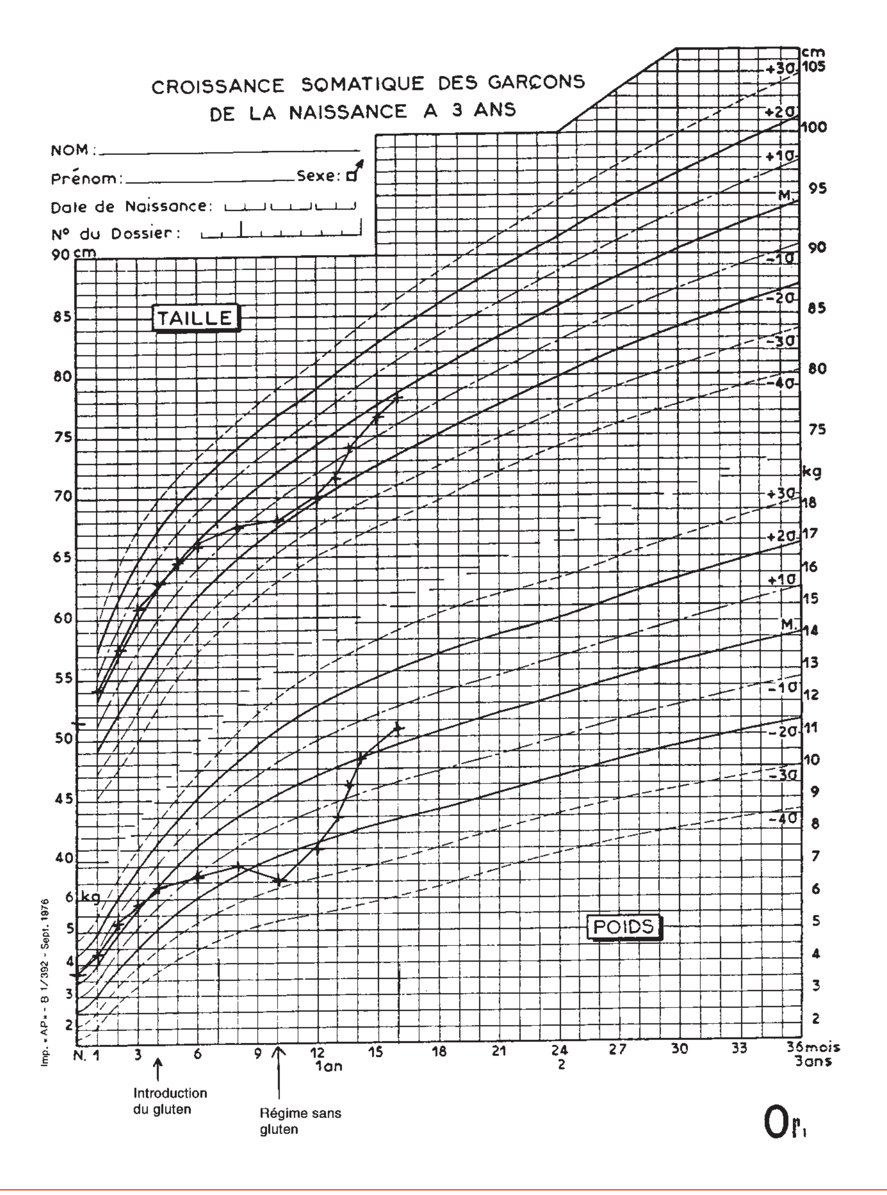


Fig. 36-6. Maladie cœliaque.

Fiche Dernier tour

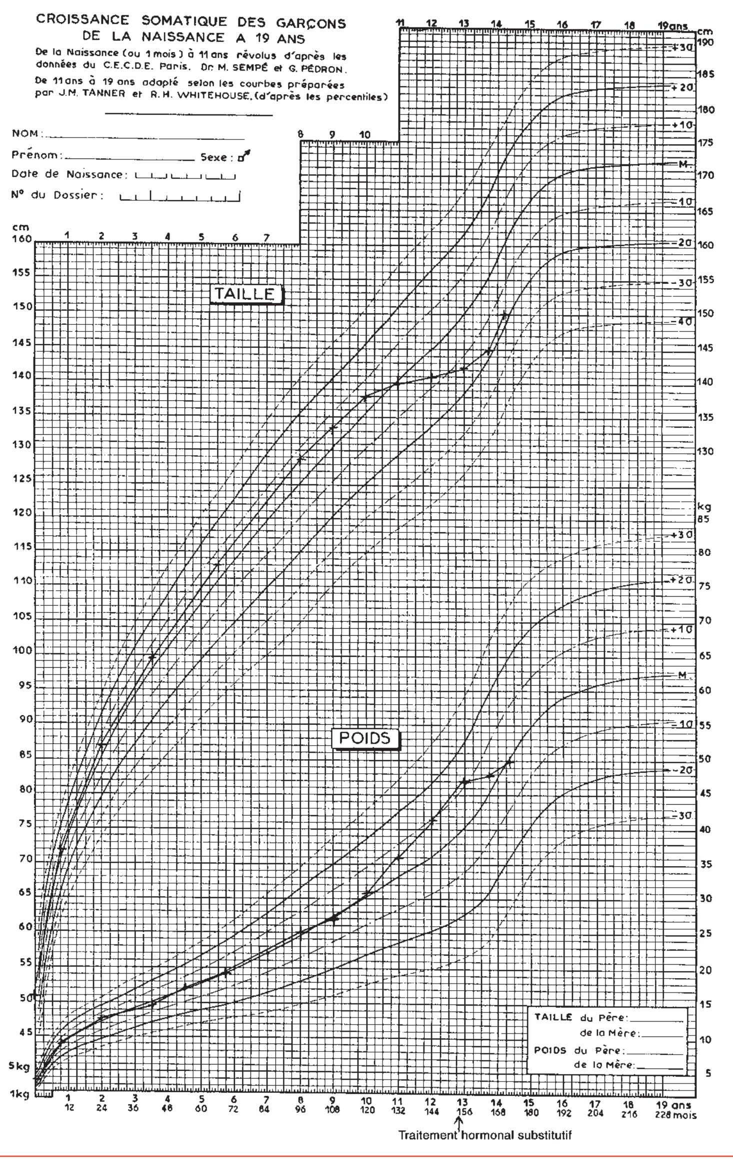


Fig. 36-7. Hypothyroïdie (thyroïdite de Hashimoto).

Fiche Dernier tour

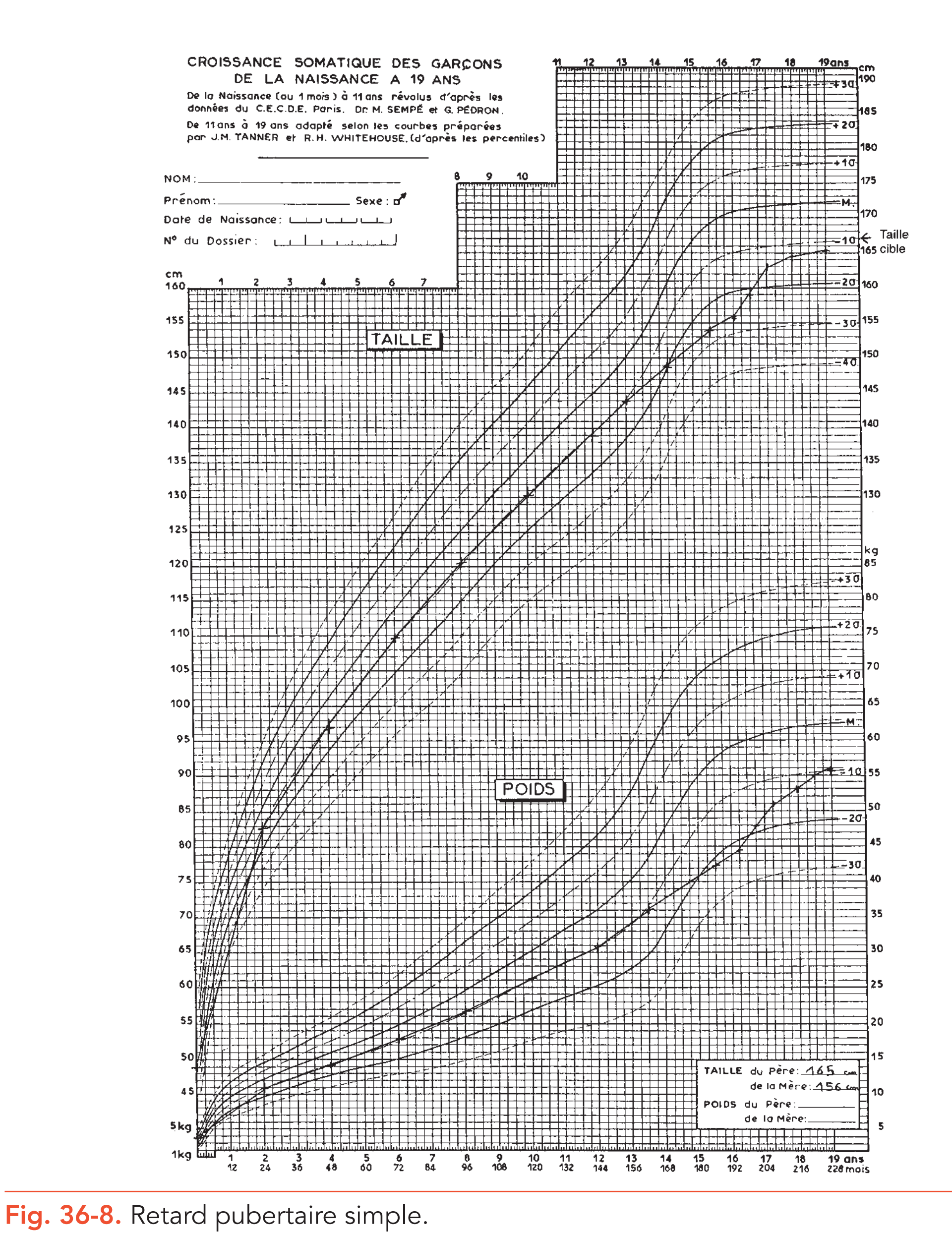


Fig. 36-8. Retard pubertaire simple.

Page laissée blanche intentionnellement

ITEM 37

Maltraitance et enfants en danger. Protection maternelle et infantile

	Tour 1	Tour 2	Tour 3	Dernier tour
Date				

OBJECTIFS

- Repérer un risque ou une situation de maltraitance chez le nourrisson, l'enfant et l'adolescent.
- Argumenter la démarche médicale et administrative nécessaire à la protection de la mère et de l'enfant.

LIENS TRANSVERSAUX

- ITEM 32 Développement psychomoteur du nourrisson et de l'enfant. Aspects normaux et pathologiques (sommeil, alimentation, contrôle sphinctérien, psychomotricité, langage, intelligence). L'installation précoce de la relation mère-enfant et son importance. Trouble de l'apprentissage.
- ITEM 33 Suivi d'un nourrisson, d'un enfant et d'un adolescent normal. Dépistage des anomalies orthopédiques, des troubles visuels et auditifs. Examens de santé obligatoires. Médecine scolaire. Mortalité et morbidité infantiles.
- ITEM 36 Retard de croisssance staturopondérale.
- ITEM 39 Troubles du comportement de l'adolescent.
- ITEM 42 Troubles du comportement alimentaire de l'enfant et de l'adulte.
- ITEM 237 Fractures chez l'enfant : particularités épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques.
- ITEM 335 Thrombopénie.
- ITEM 339 Troubles de l'hémostase et de la coagulation.

Sujets tombés aux concours de l'Internat : 2002, 2003



- 2002, zone Sud : hématome sous-dural et hypertension intracrânienne chez un enfant de 2 mois.
  1) Interprétation des signes cliniques.
  2) Interrogatoire à compléter.
  3) Examens complémentaires à demander et résultats attendus.
  4) Diagnostic suspecté et expliquez les mécanismes physiopathologiques possibles de l'atteinte neurologique.
  5) Au terme de ce bilan, conduite à adopter indépendamment des soins directs à l'enfant.
- 2002, zone Nord : maltraitance chez une enfant de 6 ans avec fractures d'âge différents.
  1) Décrivez les lésions visibles sur les radiographies.
  2) Pathologie à évoquer en premier lieu devant le tableau radiologique. Justifiez.

3) Quels autres éléments tirés de l'observation étayent cette hypothèse ?
4) Quels examens complémentaires demander rapidement ? Pourquoi ?
5) Quelle conduite adoptez-vous indépendamment des soins directs à l'enfant ?



Fig. 37-1.

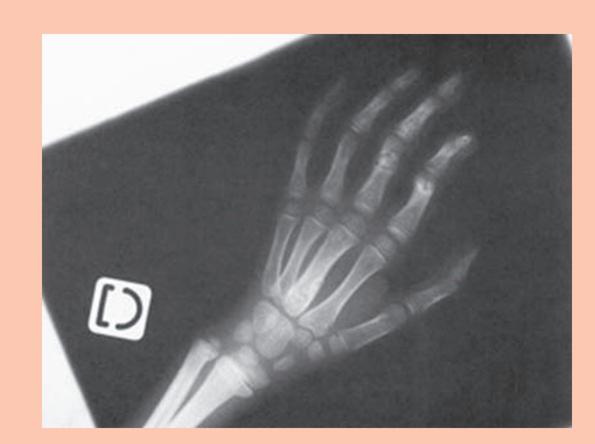


Fig. 37-2.

- 2003, zone Nord : maltraitance sur un enfant de 2 ans et demi avec probable hématome sous-dural.
  1) Diagnostic suspecté et justification.
  2) Autre(s) signe(s) clinique(s) importants à rechercher à l'examen clinique.
  3) Bilan paraclinique à pratiquer et justification.
  4) Mesures à prendre.

CONSENSUS 

- Conséquences des maltraitances sexuelles. Les reconnaître, les soigner, les prévenir 7e Conférence de consensus de la Fédération française de psychiatrie, novembre 2003.

POUR COMPRENDRE…

■ La maltraitance se définit comme « toute violence physique, tout abus sexuel, tous sévices psychologiques sévères (cruauté mentale), toute négligence lourde ayant des conséquences préjudiciables sur l'état de santé et, pour l'enfant, sur le développement physique et psychologique ».

■ La prévalence globale est de 1/1 000.

■ 80 % des enfants hospitalisés pour mauvais traitements ont moins de 3 ans et 40 % moins de 1 an, 15 % ont entre 15 et 18 ans.

■ La maltraitance touche de manière équivalente les 2 sexes, avec une nette prédominance de filles en ce qui concerne les sévices sexuels (80 %).

■ La maltraitance peut prendre diverses formes : violences physiques, sévices sexuels, négligence ou mauvais traitement psychologique ou affectif.

- Situations à risque :
  - **conduites à risques** : alcoolisme, toxicomanie ;
  - troubles psychiatriques ;
  - **vécu personnel des parents** (violence, abandon, placement) ;
  - **grossesse difficile** (grossesse non désirée, parent isolé) ;
  - **maladie chronique invalidante de l'enfant** (vie familiale rythmée par la maladie, hospitalisations multiples…).

- Suspicion de maltraitance :
  - **dérogation légale au secret professionnel** (art. 378 du Code pénal) ;
  - **non-assistance à personne en danger** en cas de non-signalement si l'enfant est en danger (art. 44 du Code de déontologie).

I. DIAGNOSTIC

A. Suspicion de violence physique

1. Données de l'interrogatoire

- Explications données souvent incompatibles avec les faits voire incohérentes.
- Attitude parentale inadaptée, refus d'hospitalisation.
- Délai important entre les faits et la consultation sans prise de conscience de la gravité possible.
- Nomadisme médical.

2. Examen clinique évocateur

- **Lésions traumatiques** :
  - de localisation inhabituelle : cuir chevelu, endobuccales, ORL, parties couvertes…
  - de nature suspecte : morsure, brûlure, griffure, alopécie, hématomes, fractures multiples (*fig. 37-3*) ;
  - hémorragie intracérébrale (*fig. 37-4 et 37-5*) (augmentation du périmètre crânien, convulsion, vomissement, signes de localisation, hypertension intracrânienne et regard en coucher de soleil)*.

Concours Internat 2002 et 2003.

- **Syndrome de l'enfant secoué** :
  - violentes secousses entraînant des oscillations répétées et intenses de la tête ;
  - fractures de côtes, appositions périostées, fractures métaphysaires en coin ;
  - hémorragie intracérébrale ;
  - hémorragies rétiniennes, œdème papillaire (HTIC) ;
  - pas de lésion superficielle.

- **Retentissement psychologique** :
  - troubles du comportement (apathie, dépression, agressivité, conduites suicidaires) ITEM 39 ;
  - troubles du comportement alimentaire ITEM 42.

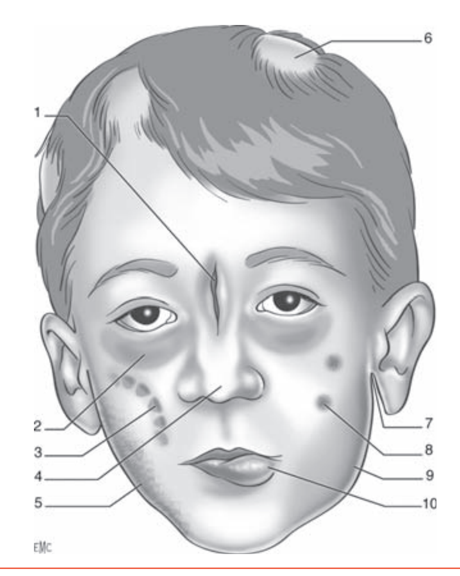


Fig. 37-3. Localisations faciales des principales plaies, blessures, ecchymoses et contusions chez l'enfant battu. 1. Fracture de l'ensellure nasale. 2. Ecchymose sous-orbitaire. 3. Indentation de morsures. 4. Nécrose de la cloison nasale (« nez de boxeur »). 5. Abrasion épidermique. 6. Plaque d'alopécie. 7. Décollement du lobe de l'oreille. 8. Brûlures de cigarettes. 9. Œdème sous-angulomandibulaire (fracture de l'angle). 10. Œdème de l'hémilèvre inférieure.
Source : Nossintchouk R, Kouyoumdjian C. Traumatismes orofaciaux et mauvais traitements à enfants. *Encycl Med Chir* (Elsevier Paris), Odontologie, 23-430-A-10 ; 2004.

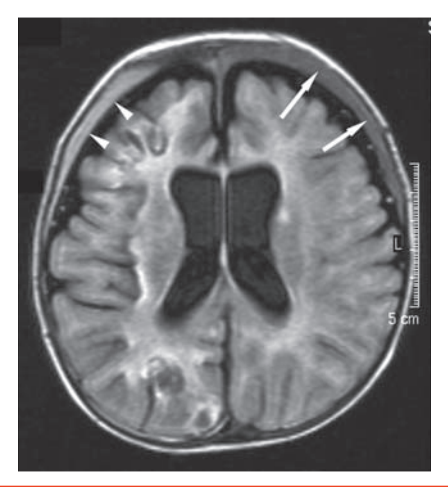


Fig. 37-4. Collections sous-durales (traumatisme non accidentel) : garçon, 6 mois, vomissements, hypotonie. Imagerie par résonance magnétique (IRM) réalisée 10 jours plus tard, séquence *fluid attenuated inversion recovery* (FLAIR) : collections sous-durales bilatérales de signal différent à droite (têtes de flèches) et à gauche (flèches) ; anomalies de signal diffuses du parenchyme cérébral droit, en particulier de la substance blanche sous-corticale.
Source : Chateil JF, Husson B, Brun M, Mallemouche F. Imagerie des traumatismes crâniens chez l'enfant. *Encycl Med Chir* (Elsevier Paris), Radiodiagnostic-Squelette normal-Neuroradiologie-Appareil locomoteur, 31-622-A-20 ; 2006.

B. Suspicion de sévices sexuels

Il faut y penser devant :

- des modifications de comportement ou un vocabulaire inapproprié pour l'âge ITEMS 32 ET 33 ;
- une encoprésie ou une énurésie secondaires ;
- une demande d'IVG (interruption volontaire de grossesse) ;
- une tentative de suicide, une fugue, des insomnies ITEM 39 ;
- des troubles du comportement alimentaire (anorexie, boulimie) ITEM 42 ;

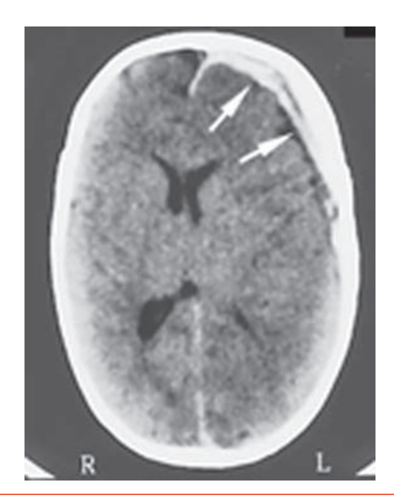


Fig. 37-5. Hématome sous-dural aigu. Nourrisson de 4 mois : malaise, possible traumatisme dans la baignoire, troubles de conscience nécessitant une intubation. Tomodensitométrie initiale : collection sous-durale aiguë (flèches) avec effet de masse sur la ligne médiane.
Source : Chateil JF, Husson B, Brun M, Mallemouche F. Imagerie des traumatismes crâniens chez l'enfant. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), Radiodiagnostic I-II, Squelette normal, Neuroradiologie-Appareil locomoteur, 31-622-A-20 ; 2006.

- une infection génitale (IST : infection sexuellement transmissible) due au gonocoque, au *Chlamydia* ou virale (hépatite B et C ou VIH) ;
- des douleurs abdominales ou des céphalées récurrentes.

C. Suspicion de négligence ou de mauvais traitement psychologique

- Toujours rechercher l'association à des maltraitances physiques ou sexuelles.
- La négligence peut être physique : hygiène déplorable, carences alimentaires pouvant entraîner un retard staturopondéral ITEM 36, intoxication.
- Elle peut être affective : retard de langage, problème de comportement affectif, trouble alimentaire.

D. Cas particulier : syndrome de Münchhausen par procuration

Il s'agit souvent d'une mère travaillant dans le domaine médical ou paramédical qui provoque des symptômes, multipliant les hospitalisations et les examens allant même parfois jusqu'à des explorations chirurgicales.

II. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

- **Examens systématiques devant toute suspicion de maltraitance** :
  - NFS, plaquettes (éliminer une thrombopénie) ;
  - hémostase (TP, TCA, fibrinogène, TS pour éliminer un trouble de l'hémostase) ;
  - bilan phosphocalcique (éliminer un rachitisme) ;
  - groupe sanguin ABO, Rhésus ;
  - radiographie de squelette corps entier (voir encadré « Syndrome de Silverman ») ;
  - recherche de toxiques ;
  - fond d'œil (hémorragies rétiniennes, décollement de rétine ou œdème papillaire : HTIC) ;
  - photographies des lésions.
- **Examens selon le contexte** :
  - ETF, EEG et TDM cérébral si anomalie neurologique ;
  - prélèvement vaginal, rectal, buccal et sérologies des IST dans un contexte de sévices sexuels ;

– échographie abdominale et bandelette urinaire en cas de traumatisme abdominal ;
– bêta-HCG si jeune fille pubère.



Syndrome de Silverman*

0

- Fractures d'âges différents ITEM 237.
- Atteintes épiphysaires (décollements épiphysaires) et métaphysaires (fragmentation).
- Apposition périostée, cal hypertrophique flou, hématome sous-périosté.

III. DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS

- **Maladies hématologiques** (fréquents hématomes et épanchements articulaires) ITEM 339 :
  – constitutionnelles : hémophilie, maladie de Willebrand, trombopathie… ;
  – acquises : purpura thrombopénique idiopathique, purpura rhumatoïde…
- **Fractures pathologiques** dans un contexte de carence en vitamines C ou D, de rachitisme ou d'ostéogenèse imparfaite (maladie de Lobstein) ITEM 237.
- **Hyperactivité**.
- **Médecine traditionnelle** (*Cao-Gio* des Asiatiques).

IV. CONDUITE À TENIR

0 Il s'agit d'une urgence médicojudiciaire.

A. Rédaction d'un certificat médical initial descriptif

- Le certificat doit être rédigé par un médecin thésé.
- Il contient les éléments suivants :
  – nom et adresse du destinataire ;
  – nom, qualité et adresse de l'auteur du signalement ;
  – nom du détenteur de l'autorité parentale ;
  – nom, prénom, date de naissance de l'enfant maltraité ou présumé maltraité ;
  – renseignements administratifs des personnes vivant au domicile de l'enfant ;
  – situation :
    - date où la situation est reconnue ;
    - faits constatés par l'auteur du signalement ;
    - faits rapportés par l'auteur du signalement ;
    - citations des informations relatées et mise au conditionnel quand l'auteur n'en a pas été témoin (dites par les parents ou l'enfant) ;
  – actions déjà menées dans la famille (préciser les contacts médicaux extérieurs) ;
  – conclusion et avis de l'auteur du certificat sur la protection à envisager ;
  – date et signature de l'auteur du signalement.
- Il doit être envoyé par lettre recommandée avec accusé de réception + double dans le dossier médical après appel téléphonique et envoi d'un fax au procureur.

B. Protéger l'enfant

- **Évaluer le degré de gravité :** évaluation multidisciplinaire (médicale, chirurgicale, psychiatrique, sociale) et prise en charge des conséquences traumatiques.
- **Hospitalisation** après accord parental. 0
- Si les parents refusent l'hospitalisation :
  - **en cas de danger grave et immédiat**, il convient de s'adresser au procureur de la République ou à son substitut pour décision d'une **ordonnance de placement provisoire (OPP) après certificat de signalement** : enfant placé temporairement (8 jours) sous la responsabilité de l'hopital ; 0
  - **en l'absence de danger immédiat**, signalement à :
    - l'autorité administrative si coopération parentale possible (Aide sociale à l'enfance) ;
    - l'autorité judiciaire (procureur ou juge pour enfant).

- Un **signalement à l'ASE** peut provoquer :
  - une surveillance à la PMI ou au domicile par des puéricultrices de la PMI ;
  - la mise sous action éducative en milieu ouvert (AEMO).
- Ces 2 actions peuvent être refusées par les parents.
- Un **signalement au procureur de la République** peut entraîner une enquête complémentaire (brigade des mineurs) ou une instance par le juge pour enfant.
- Le juge peut :
  - ordonner un complément d'information ;
  - prononcer un non-lieu ;
  - ordonner une AEMO, qui peut entraîner :
    - soit le maintien de l'enfant au domicile avec sa famille et avec obligation précise (OMO : obligation en milieu ouvert) ;
    - soit une aide éducative judiciaire en milieu ouvert ;
    - soit un placement de durée variable dans un foyer ou en famille d'accueil.
- Les décisions prises par le juge seront **obligatoires** mais sont susceptibles d'appel.
- Plus rarement, il est décidé une **déchéance des droits d'autorité parentale** transitoire, facultative et réversible.

Fiche **Dernier tour**

Maltraitance et enfants en danger. Protection maternelle et infantile

- **Suspicion de violences physiques devant** :
  - données anamnestiques floues (explications incohérentes, délai de consultation) ;
  - examen clinique évocateur (lésions traumatiques de localisation ou de nature inhabituelle, hémorragies intracérébrales, syndrome de l'enfant secoué) ;
  - retentissement psychologique.
- **Suspicion de sévices sexuels devant :**
  - modifications de comportement ou vocabulaire inapproprié pour l'âge ;
  - demande d'IVG (interruption volontaire de grossesse) ;
  - tentative de suicide, fugue, insomnies ;
  - troubles du comportement alimentaire ;
  - infection sexuellement transmissible ;
  - douleurs abdominales ou céphalées récurrentes.
- **Les examens complémentaires permettent de :**
  - confirmer le diagnostic ;
  - évaluer le retentissement ;
  - éliminer les diagnostics différentiels (maladies hématologiques, fractures pathologiques dans un contexte de carence en vitamine D, de rachitisme ou d'ostéogenèse imparfaite, hyperactivité).
- **Les examens systématiques devant toute suspicion de maltraitance sont :**
  - NFS, plaquettes (éliminer une thrombopénie) ;
  - hémostase (TP, TCA, fibrinogène, TS pour éliminer un trouble de l'hémostase) ;
  - bilan phosphocalcique (éliminer un rachitisme) ;
  - groupe sanguin ABO, Rhésus ;
  - radiographie de squelette corps entier (syndrome de Silverman) ;
  - recherche de toxiques ;
  - fond d'œil (hémorragies rétiniennes, décollement de rétine ou œdème papillaire : HTIC) ;
  - photographies des lésions.
- **Examens à réaliser selon le contexte :**
  - ETF, EEG et TDM cérébrale si anomalie neurologique ;
  - prélèvement vaginal, rectal, buccal et sérologies des IST dans contexte de sévices sexuels ;
  - échographie abdominale et bandelette urinaire en cas de traumatisme abdominal ;
  - bêta-HCG si jeune fille pubère.
- Une suspicion de maltraitance est une **urgence médicojudiciaire** O :
  - évaluation multidisciplinaire pour apprécier le degré de gravité
  - protéger l'enfant : hospitalisation après accord parental O ;
  - si refus d'hospitalisation :
    - **danger grave et immédiat** : signalement au procureur de la République ou à son substitut pour décision d'une ordonnance de placement provisoire (OPP) après certificat de signalement O ;
    - **absence de danger immédiat** : signalement à l'autorité administrative si coopération parentale possible (ASE), ou à l'autorité judiciaire (procureur ou juge pour enfant).

ITEM 38

Puberté normale et pathologique

	Tour 1	Tour 2	Tour 3	Dernier tour
Date				

OBJECTIFS

- Expliquer les étapes du développement pubertaire normal, physique et psychologique.
- Dépister une avance ou un retard pubertaire.

LIENS TRANSVERSAUX

ITEM 36 Retard de croisssance staturopondérale.

ITEM 96 Méningites infectieuses et méningo-encéphalites chez l'enfant et chez l'adulte.

ITEM 144 Cancer de l'enfant : particularités épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques.

ITEM 255 Insuffisance surrénale.

CONSENSUS

- Aucune conférence de consensus n'existe à ce jour sur ce thème.

POUR COMPRENDRE…

- La puberté correspond à l'ensemble des phénomènes physiques et psychiques qui marquent le passage de l'enfance à l'état adulte.
- Le déclenchement de la puberté est sous la dépendance de l'axe hypothalamo-hypophysaire :
  – la sécrétion pulsatile de **GnRH** par l'hypothalamus stimule la sécrétion des gonadotrophines **(FSH, LH)** par l'hypophyse ;
  – les gonadotrophines stimulent à leur tour le développement des gonades et la sécrétion des stéroïdes sexuels (**testostérone** par les testicules chez le garçon, **œstradiol** puis **progestérone** par les ovaires chez la fille). Ce phénomène est appelé **gonadarche**.
- Les surrénales interviennent dans le développement de la pilosité sexuelle en augmentant leur sécrétion de **DHA**. Ce phénomène est appelé **adrénarche** et débute avant la gonadarche, vers l'âge de 8 ans chez la fille et de 10 ans chez le garçon.

I. PUBERTÉ NORMALE

- **Sur le plan physique** :
  – acquisition des caractères sexuels secondaires ;
  – acquisition des fonctions de reproduction ;
  – accélération de la croissance staturale.
- **Sur le plan psychique** :
  – développement de la pensée opératoire formelle et des capacités d'abstraction ;
  – période de fragilité psychologique :
    - perte des idéaux infantiles ;
    - nécessité d'opérer une séparation avec le milieu familial pour devenir adulte et acquérir une autonomie ;
    - nécessité d'une affirmation de son identité sexuelle ;
    - réactivation des fantasmes œdipiens ;
- L'apparition des caractères sexuels survient plus tôt chez la fille que chez le garçon :
  – entre **8 et 13 ans chez la fille** ;
  – entre **9 et 14 ans chez le garçon**.
- La **classification de Tanner** cote de 1 à 5 le développement des caractères sexuels (*tableaux 38-1, 38-2 et 38-3*), allant de l'aspect prépubère (stade 1) à l'aspect adulte (stade 5) :
  – chez la fille, sont cotés le développement mammaire (S1 à S5), la pilosité pubienne (P1 à P5), axillaire (A1 à A5), et l'existence de règles (R0 ou R1) ;
  – chez le garçon, sont cotés la taille des testicules et de la verge (G_1 à G_5), la pilosité pubienne (P1 à P5) et axillaire (A1 à A5).

Tableau 38-1. Pilosité pubienne (garçon et fille) selon Tanner.

P1	Absence de pilosité
P2	Quelques poils longs sur le pubis
P3	Pilosité pubienne au-dessus de la symphyse
P4	Pilosité pubienne fournie
P5	La pilosité s'étend à la racine de la cuisse et s'allonge vers l'ombilic chez le garçon (pilosité en losange chez le garçon et en triangle chez la fille)

Tableau 38-2. Développement mammaire selon Tanner.

S1	Absence de développement mammaire
S2	Petit bourgeon mammaire avec élargissement de l'aréole
S3	La glande mammaire dépasse la surface de l'aréole
S4	Développement maximal du sein (apparition d'un sillon sous-mammaire) Saillie de l'aréole et du mamelon sur la glande
S5	Aspect adulte. Disparition de la saillie de l'aréole

Tableau 38-3. Développement des organes génitaux externes du garçon selon Tanner.

G1	Testicules et verge de taille infantile
G2	Augmentation du volume testiculaire de 4 à 6 mL
G3	Continuation de l'accroissement testiculaire de 6 à 12 mL Accroissement de la verge
G4	Accroissement testiculaire de 12 à 16 mL et de la verge
G5	Morphologie adulte

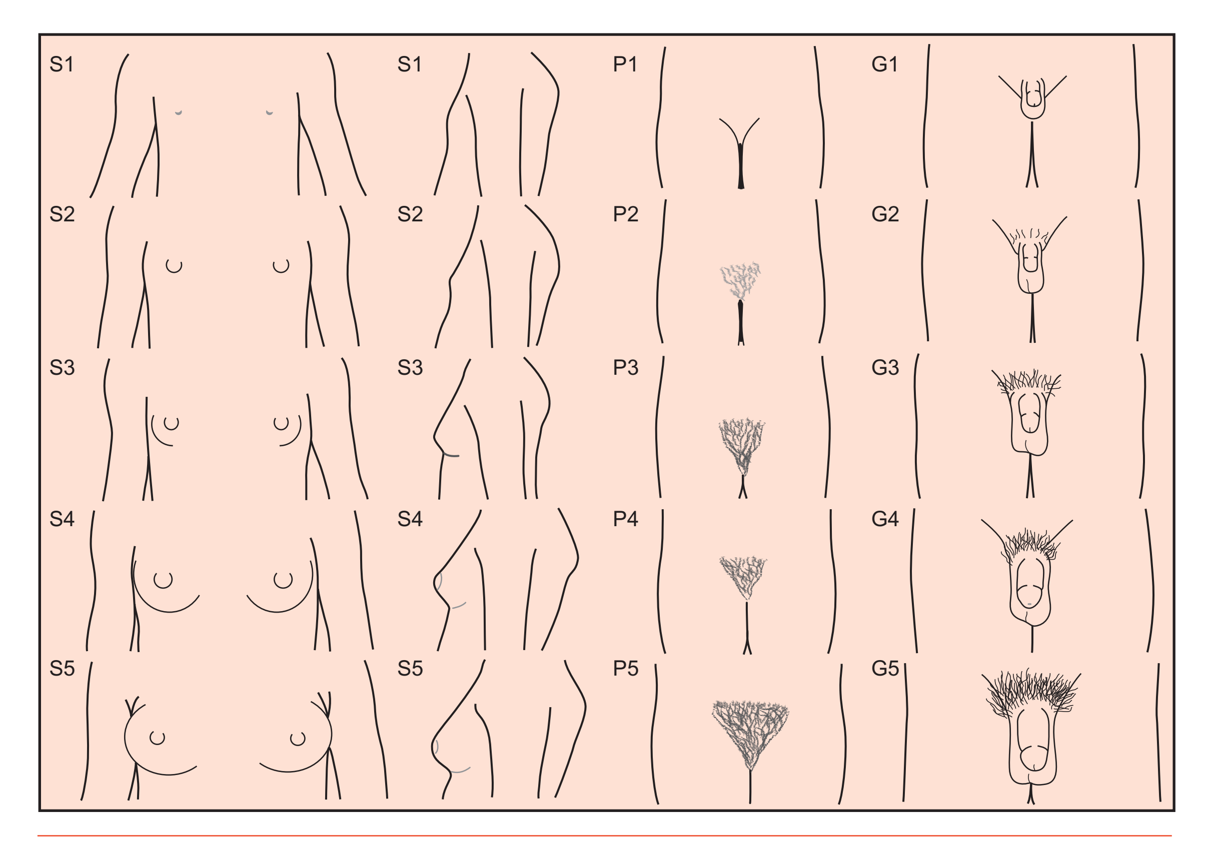


Fig. 38-1. Différents stades de Tanner chez la femme et chez l'homme.

A. Chez la fille

- **Développement des glandes mammaires** :
  – entre 8 et 13 ans ;
  – c'est la première manifestation pubertaire, souvent unilatérale au début.
- **Pilosité pubienne** :
  – apparaît quelques mois après le développement du bourgeon mammaire ;
  – prend un aspect adulte en 2 ans (triangle à base supérieure horizontale).
- **Pilosité axillaire** :
  – apparaît 1 an et demi après le développement du bourgeon mammaire ;
  – évolue en 2 ans.
- **Modification de la vulve** :
  – horizontalisation (regarde en avant chez l'enfant prépubère, en bas chez l'adulte) ;
  – accentuation des grandes lèvres ;
  – augmentation de taille des petites lèvres et du clitoris.
- **Premières règles (ménarche)** :
  – apparaissent environ 2 ans après le début du développement des seins (entre 10 et 15 ans) ;
  – les premiers cycles sont irréguliers et anovulatoires (pendant environ 2 ans).

B. Chez le garçon

- **Augmentation du volume des testicules (> 20 × 30 mm) :**
  – entre 9 et 14 ans ;
  – c'est la première manifestation pubertaire.

- **Pilosité pubienne** :
  - apparaît quelques mois après l'augmentation du volume testiculaire ;
  - sous l'effet de la testostérone et des hormones surrénaliennes (DHA).
- **Augmentation des dimensions de la verge** :
  - débute 1 an après l'augmentation du volume testiculaire.
- **Pilosité axillaire** :
  - apparaît 1 an et demi après l'augmentation du volume testiculaire ;
  - la pilosité faciale et corporelle est d'apparition encore plus tardive.
- **Mue de la voix** : en fin de puberté.

C. Croissance pubertaire

- La vitesse de croissance staturale s'accélère à la puberté, passant de 5 à **9 cm/an**.
- Chez la fille : le pic de croissance pubertaire survient vers 12 ans (taille adulte vers 16 ans).
- Chez le garçon : le pic de croissance pubertaire survient plus tardivement, vers 14 ans (taille adulte vers 18 ans).
- C'est cette différence de durée de croissance qui explique en grande partie la différence de taille finale entre les deux sexes.
- La moitié de la masse osseuse est acquise au cours de cette période de poussée de croissance pubertaire.

II. PUBERTÉ PRÉCOCE

A. Définition

- Apparition des premiers signes pubertaires :
  - avant **8 ans chez la fille** ;
  - avant **9-10 ans chez le garçon**.
- 10 à 20 fois plus fréquente chez la fille que chez le garçon.
- Parmi les pubertés précoces, on doit distinguer :
  - les **variantes de la puberté normale** ;
  - les **pubertés précoces pathologiques** d'origine centrale ou périphérique.
- **Pubertés précoces centrales = pubertés précoces vraies (les plus fréquentes)** :
  - mécanisme : activation prématurée de l'axe hypothalamo-hypophyso-gonadique ;
  - origine : lésionnelle ou idiopathique.
- **Pubertés précoces périphériques = pseudo-pubertés précoces** : production anormale de stéroïdes sexuels par les gonades ou par les surrénales en l'absence de stimulation par les gonadotrophines (pas d'activation de l'axe hypothalamo-hypophysaire).

B. Orientation diagnostique initiale

Elle repose sur :

- les antécédents personnels et familiaux ;
- la courbe de croissance staturale ;
- l'examen clinique ;
- l'âge osseux.

1. Antécédents

- **Familiaux** :
  – taille des parents ;
  – puberté des parents (âge des premières règles chez la mère, âge du pic de croissance pubertaire chez le père).
- **Personnels** : pathologies connues pour être causes de pubertés précoces (antécédents d'irradiation cérébrale, hydrocéphalie).

2. Courbe de croissance staturale

- **Dans les pubertés précoces pathologiques, on observe une accélération de la vitesse de croissance** (sous l'effet des stéroïdes sexuels). O
- Dans les variantes de la normale, au contraire, la courbe de taille reste normale.

3. Examen clinique

- Stade précis du développement pubertaire (voir « Classification de Tanner », *fig 38-1*).

Une augmentation du volume testiculaire ($> 3 \times 2$ cm) signe une puberté précoce centrale.

- Signes d'**hyperandrogenie** chez la fille (acné, hirsutisme, hypertrophie clitoridienne), orientant vers une puberté précoce périphérique avec production anormale d'androgènes par les ovaires ou les surrénales (hyperplasie congénitale des surrénales).
- Examen cutané :
  – taches café au lait : leur présence doit faire évoquer un gliome du chiasma optique dans le cadre d'une neurofibromatose de type 1 ;
  – taches pigmentaires : elles doivent faire évoquer un syndrome de Mac Cune-Albright (kystes ovariens).

4. Âge osseux

- Son évaluation repose sur différentes techniques en fonction de l'âge :
  – de 0 à 2 ans : décompte des points d'ossification épiphysaires apparus sur l'hémisquelette gauche (méthode de Lefebvre et Koifman) ;
  – de 2 à 8 ans : **radiographie de la main et du poignet gauche de face** comparée à un atlas de référence (méthode de Greulich et Pyle) +++ (*fig. 38-2*) ;
  – de 8 à 14 ans : cotation des différents points d'ossification du coude gauche en fonction de leur maturation (méthode de Sauvegrain et Nahum) + méthode de Greulich et Pyle ;
  – après 14 ans : cotation du noyau d'ossification secondaire des crêtes iliaques (méthode de Risser) + méthode de Greulich et Pyle.
- Le début de la puberté correspond grossièrement à l'apparition du sésamoïde du pouce (âge osseux de 11 ans chez la fille, 13 ans chez le garçon).



Fig. 38-2. Détermination de l'âge osseux sur une radiographie de la main et du poignet gauche de face (méthode de Greulich et Pyle).

O

- **Dans les pubertés précoces pathologiques, l'âge osseux est en avance sur l'âge civil.**
- Dans les variantes de la normale, l'âge osseux n'est pas en avance sur l'âge civil.

C. Pubertés précoces centrales (pubertés précoces vraies)

- Il s'agit de pubertés **isosexuelles** (allant dans le sens du sexe de l'enfant).
- Elles associent :
  - développement harmonieux mais prématuré des différents caractères sexuels ;
  - accélération de la vitesse de croissance staturale et avance d'âge osseux.
- Mécanisme : activation prématurée de l'axe hypothalamo-hypophysaire.

O

- Elles sont 10 fois plus fréquentes chez la fille que chez le garçon.
- Chez la fille : idiopathique dans 80 % des cas.
- **Chez le garçon : cause tumorale dans 80 % des cas.**

1. Causes des pubertés précoces centrales

- Tumeurs intracrâniennes de la région hypothalamo-hypophysaire ITEM 144 :
  - hamartome hypothalamique ;
  - gliome du chiasma optique.
- Lésions intracrâniennes non tumorales :
  - kyste arachnoïdien suprasellaire ;
  - hydrocéphalie ;

– séquelles d'irradiation crânienne ;
– séquelles de traumatisme crânien ;
– séquelles de méningite, méningoencéphalite ITEM 96.

■ Formes idiopathiques.

2. Examens complémentaires

■ **Confirmation du diagnostic** :
– **dosage plasmatique des stéroïdes sexuels** (augmentés) :
- testostérone chez le garçon ;
- œstradiol chez la fille ;

– **épreuve de stimulation à la LHRH** :
- élévation des taux de FSH, LH ;
- pic de LH supérieur à celui de FSH ;

– **échographie pelvienne chez la fille** :
- retrouve un utérus et des ovaires pubères ;
- apprécie le degré d'imprégnation œstrogénique.

■ **Diagnostic étiologique** :

– **l'IRM cérébrale est systématique devant toute puberté précoce centrale ;** 0

– elle permet d'éliminer une lésion intracrânienne ;
– elle doit être centrée sur la région hypothalamo-hypophysaire.

3. Traitement

■ **Traitement de la cause dans les formes secondaires** : exérèse de la tumeur, radiothérapie, chimiothérapie ou abstention thérapeutique avec surveillance selon le type et la localisation de la tumeur.

■ **Traitement freinateur de la puberté par analogues de la LHRH** :
– la sécrétion des stéroïdes sexuels peut entraîner une soudure prématurée des cartilages de croissance, responsable d'une diminution de la taille adulte ;
– utilisés à forte dose, ils freinent la sécrétion de FSH et LH par l'hypophyse et donc la sécrétion des stéroïdes sexuels par les gonades ;
– ce traitement est indiqué en cas de puberté précoce d'évolution rapide avec pronostic de taille finale défavorable ;
– il est poursuivi jusqu'à l'âge classique de la puberté.

D. Pubertés précoces périphériques (pseudopubertés)

■ Elles sont rares.

■ Elles s'accompagnent, comme les pubertés précoces centrales, d'une accélération de la vitesse de croissance staturale et d'une avance de l'âge osseux.

■ Mécanisme : production anormale de stéroïdes sexuels par les gonades ou par les surrénales en l'absence de stimulation par les gonadotrophines.

■ On distingue :
– les **pseudopubertés isosexuelles** (allant dans le sens du sexe de l'enfant) ;

Chez le garçon, le volume testiculaire n'est pas augmenté (contrairement aux pubertés précoces centrales).

- les **pseudopubertés hétérosexuelles** (allant dans le sens du sexe opposé) :
  - chez la fille = tableau d'hyperandrogénie (virilisation) : hypertrophie clitoridienne, acné, hirsutisme, pilosité pubienne et axillaire, pas de développement mammaire ;
  - chez le garçon : gynécomastie, pilosité pubienne et axillaire.

1. Causes des pubertés précoces périphériques

- Pathologies surrénaliennes :
  - hyperplasie congénitale des surrénales +++ (bloc en 21-hydroxylase le plus souvent) ITEM 255 ;
  - tumeurs surrénaliennes (corticosurrénalome).

O Il faut toujours penser au bloc surrénalien et aux tumeurs surrénaliennes.

- Syndrome de Mac Cune-Albright :
  - hyperœstrogénie (métrorragies, poussée mammaire) en rapport avec des kystes ovariens ;
  - taches cutanées pigmentaires ;
  - dysplasie fibreuse des os.
- Tumeurs ovariennes.
- Tumeurs testiculaires.
- Tumeurs à HCG (hormone chorionique gonadotrophique mimant l'action de la LH).
- Origine médicamenteuse (crème œstrogénique, pilule contraceptive).

2. Examens complémentaires

- **Œstradiol** : élevé si puberté de type féminine.
- **Testostérone** : élevée si puberté de type masculine.
- **Dosage des androgènes** : élevés si l'origine est surrénalienne.
- **FSH et LH** bas avec absence de réponse au **test à la LHRH (rétrocontrôle négatif)**.
- **Dosage de la 17OH-progestérone** : élevée dans les hyperplasies congénitales des surrénales par bloc en 21-hydroxylase.
- **Alpha fœtoprotéine et béta HCG** si suspicion de tumeur ovarienne ou surrénaliene.
- **Échographie pelvienne** chez la fille à la recherche d'un kyste ou d'une tumeur ovarienne.
- **Échographie ± scanner des surrénales** à la recherche d'une tumeur des surrénales.

3. Traitement

Le traitement est celui de la cause.

E. Variantes de la normale (pubertés précoces dissociées)

1. *Premature* télarche : développement isolé des seins chez la fille

- Âge le plus souvent compris entre **3 mois et 3 ans**.
- **Caractère isolé** du développement des seins :
  - pas de développement de la pilosité sexuelle ;
  - pas de modification de la vulve ;
  - pas d'accélération de la vitesse de croissance ;
  - pas d'avance de l'âge osseux.
- **Taux d'œstradiol** plasmatique **bas** (prépubère).
- **Échographie pelvienne** : utérus et ovaires impubères.
- **Aucun traitement** n'est nécessaire.
- **Surveillance indispensable** car une puberté précoce vraie peut apparaître.
- Évolution : régression spontanée le plus souvent.

2. *Premature* pubarche : développement isolé de la pilosité sexuelle

- 3 fois plus fréquente chez la fille.
- Le plus souvent vers **6-8 ans**.
- Correspond à une maturation précoce des surrénales.
- **Caractère isolé** de la pilosité sexuelle :
  - pas de développement mammaire ;
  - aucun autre signe d'hyperandrogénie (pas d'hirsutisme, pas d'augmentation de volume du clitoris) ;
  - pas d'accélération de la vitesse de croissance ;
  - pas d'avance de l'âge osseux.
- Taux de **17OH-progestérone** et de **testostérone** normaux.

- Devant un *premature* pubarche : toujours penser **à éliminer une hyperplasie congénitale des surrénales ou une tumeur surrénalienne sécrétant des androgènes**. O

- **Échographie pelvienne** chez la fille : utérus et ovaires impubères.
- **Aucun traitement.**
- Puberté ultérieure normale.

3. *Premature* ménarche : métrorragies isolées

- **Caractère isolé des métrorragies** : aucun autre signe de développement pubertaire.
- Causes les plus fréquentes : corps étranger intravaginal, vulvovaginite.
- **Examen gynécologique** systématique à la recherche d'un corps étranger, d'une tumeur.
- **Échographie pelvienne** ++ : O
  - utérus et ovaires impubères ;
  - permet de mettre en évidence un corps étranger, une tumeur.

III. RETARD PUBERTAIRE

A. Définition

Le retard pubertaire correspond à l'absence de développement des caractères sexuels :

- après **13 ans chez la fille** ;
- après **14 ans chez le garçon**.

On distingue 3 causes principales :

- **l'hypogonadisme hypogonadotrope (FSH et LH bas)** :
  - organique (pathologie hypothalamo-hypophysaire) :
    - tumeurs (craniopharyngiome +++, adénome à prolactine) ITEM 144 ;
    - séquelles d'irradiation, de neurochirurgie, de traumatisme, de méningite ITEM 96 ;
    - insuffisance gonadotrope isolée (exemple : syndrome de Kallmann) ;
    - panhypopituitarisme ;
    - syndrome malformatif (exemple : Prader-Willi) ;
  - ou fonctionnel :
    - pathologie chronique (cardiorespiratoire, rénale, digestive) ;
    - pathologie endocrinienne (hypothyroïdie, hypercorticisme) ;
    - malnutrition (anorexie mentale, maladie cœliaque) ;
    - sport intensif ;
- **l'hypogonadisme hypergonadotrope (origine gonadique : FSH et LH élevés)** :
  - 2 causes principales :
    - chez la fille : le syndrome de Turner (*photo 1, voir cahier couleur*) ITEM 36 ;
    - chez le garçon : le syndrome de Klinefelter.
  - causes plus rares : autres déficits gonadiques primaires, castration traumatique ou chirurgicale, radiothérapie, chimiothérapie, séquelles d'infection (exemple : oreillons) ;
- **le retard pubertaire simple (idiopathique)** :
  - cause la plus fréquente ;
  - il s'agit d'un diagnostic d'élimination ;

> – le retard pubertaire simple est beaucoup plus fréquent chez le garçon que chez la fille ;
> – chez le garçon, le retard pubertaire est simple dans 80 % des cas ;
> – chez la fille, le retard pubertaire est pathologique dans 80 % des cas.

B. Orientation diagnostique initiale

1. Antécédents

- **Familiaux** :
  - taille des parents ;
  - retard pubertaire familial (fréquemment retrouvé dans les retards pubertaires simples).
- **Personnels** :
  - pathologies connues pour être causes de retard pubertaire (antécédents d'irradiation cérébrale, de neurochirurgie, maladie chronique) ;

– corticothérapie au long cours ;
– antécédents de cryptorchidie ou de micropénis, orientant vers un hypogonadisme hypogonadotrope.

2. Courbe de croissance staturale

Le retard pubertaire entraîne un **retard d'accélération de la vitesse de croissance** staturale ITEM 36.

3. Examen clinique

- Stade précis du développement pubertaire (voir « Classification de Tanner », page 152).
- Signes cliniques orientant vers une pathologie chronique (cardiorespiratoire, rénale, digestive, endocrinienne, psychique).
- Céphalées, troubles visuels, polyuropolydipsie.
- Notion d'anosmie (syndrome de Kallmann).
- Dysmorphie évoquant un syndrome de Turner.

4. Âge osseux

Il est le plus souvent **en retard sur l'âge chronologique**.

C. Diagnostic étiologique

- **Dosages hormonaux** :
  – **FSH et LH plasmatiques** = étape essentielle du diagnostic étiologique +++ :
    - FSH, LH **élevées** : origine gonadique (hypogonadisme hypergonadotrope) ;
    - **FSH, LH bas** : hypogonadisme hypogonadotrope ou retard pubertaire simple ;
  – **test de stimulation à la LHRH** = n'a d'intérêt devant un taux de FSH, LH bas que si l'âge osseux est supérieur à 11 ans chez la fille et 12 ans chez le garçon :
    - absence de réponse : hypogonadisme hypogonadotrope ;
    - élévation des taux de FSH, LH : retard pubertaire simple ;
    - un rapport pic de LH sur pic de FSH supérieur à 1 est en faveur d'une puberté débutante ;
  – stéroïdes sexuels : œstradiol et testostérone prépubères ;
  – prolactine.

- **Caryotype** : il doit être réalisé devant tout hypogonadisme hypergonadotrope même en l'absence de dysmorphie évocatrice (syndrome de Turner, syndrome de Klinefelter). 0
- **IRM cérébrale** : elle est indispensable devant tout hypogonadisme hypogonadotrope (tumeur intracérébrale). 0

D. Traitement

- **Traitement de la cause**.
- **Traitement substitutif par stéroïdes sexuels** :
  – testostérone retard par voie intramusculaire chez le garçon ;
  – petites doses d'éthinylœstradiol puis association œstroprogestative chez la fille ;

– but : obtention d'un gain statural pubertaire, d'un développement des caractères sexuels secondaires et d'une activité sexuelle adulte normaux ;
– indication : retard pubertaire important secondaire à une pathologie hypothalamo-hypophysaire ou gonadique ;
– âge de début : lorsque l'âge osseux de début de puberté est atteint (sésamoïde du pouce).

Fiche **Dernier tour**

Puberté normale et pathologique

Puberté normale

■ **Développement des caractères sexuels** :
- plus tôt chez la fille (entre 8 et 13 ans) que chez le garçon (entre 9 et 14 ans) ;
- la **classification de Tanner** cote de 1 à 5 le développement des caractères sexuels :
  - chez la fille, sont cotés le développement mammaire (S1 à S5), la pilosité pubienne (P1 à P5), axillaire (A1 à A5), et l'existence de règles (R0 ou R1) ;
  - chez le garçon, sont cotés la taille des testicules et de la verge (L × l), la pilosité pubienne (P1 à P5) et axillaire (A1 à A5).

■ **Croissance pubertaire** :
- la vitesse de croissance passe de 5 à 9 cm/an ;
- chez la fille : pic de croissance pubertaire vers 12 ans, taille adulte vers 16 ans ;
- chez le garçon : pic de croissance pubertaire vers 14 ans, taille adulte vers 18 ans.

Puberté précoce

■ Apparition des premiers signes pubertaires avant 8 ans chez la fille et avant 9-10 ans chez le garçon.

■ 10 à 20 fois plus fréquente chez la fille que chez le garçon.

■ L'orientation diagnostique initiale repose sur :
- les **antécédents** familiaux et personnels ;
- la **courbe de croissance staturale** : dans les pubertés précoces pathologiques, on observe une accélération de la vitesse de croissance O ;
- l'**examen clinique** : une augmentation du volume testiculaire (> 3 × 2 cm) signe une puberté précoce centrale ;
- l'**âge osseux** : dans les pubertés précoces pathologiques, l'âge osseux est en avance sur l'âge civil, contrairement aux variantes de la normale O.

■ **Pubertés précoces pathologiques** :

	Pubertés précoces centrales	Pubertés précoces périphériques
Fréquence	Fille >> garçon	Rares
Caractéristiques	– Mécanisme : activation prématurée de l'axe hypothalamo-hypophysaire – Développement harmonieux mais prématuré des différents caractères sexuels – Accélération de la vitesse de croissance staturale – Avance de l'âge osseux – Pubertés **isosexuelles** (allant dans le sens du sexe de l'enfant)	– Mécanisme : production anormale de stéroïdes sexuels par les gonades ou par les surrénales en l'absence de stimulation par les gonadotrophines – Accélération de la vitesse de croissance staturale – Avance de l'âge osseux – Pseudopubertés **isosexuelles** (allant dans le sens du sexe de l'enfant) – Pseudopubertés **hétérosexuelles** (allant dans le sens du sexe opposé à celui de l'enfant) : • chez la fille : hyperandrogénie (virilisation), pas de développement mammaire • chez le garçon : gynécomastie, pilosité pubienne et axillaire

Fiche Dernier tour

	Pubertés précoces centrales	Pubertés précoces périphériques
Fréquence	Fille >> garçon	Rares
Causes	– **Tumeurs intracrâniennes de la région hypothalamo-hypophysaire** – **Lésions intracrâniennes non tumorales :** • kyste arachnoïdien suprasellaire • hydrocéphalie • séquelles d'irradiation crânienne • séquelles de traumatisme crânien • séquelles de méningite, méningoencéphalite – **Formes idiopathiques** : • chez la fille : idiopathique dans 80 % des cas • **chez le garçon : cause tumorale dans 80 % des cas** 0	– **Pathologies surrénaliennes** 0 : • hyperplasie congénitale des surrénales +++ • tumeurs surrénaliennes (corticosurrénalome) – **Syndrome de Mac Cune-Albright** – Tumeurs ovariennes – Tumeurs testiculaires – Tumeurs à HCG – Origine médicamenteuse (pilule, crème œstrogénique)
Examens complémentaires	– **Dosage plasmatique des stéroïdes sexuels** (testostérone, œstradiol) : élevés – **Test à la LHRH** : • élévation des taux de FSH, LH • pic de LH supérieur à celui de FSH – **Échographie pelvienne chez la fille** : • utérus et ovaires pubères • pas d'anomalie ovarienne – **IRM cérébrale** +++ : indispensable pour éliminer une lésion intracrânienne 0	– **Œstradiol** : élevé si puberté de type féminine – **Testostérone** : élevé si puberté de type masculine – **FSH et LH** bas avec absence de réponse au **test à la LHRH** – **Dosage de la 17OH-progestérone** : élevée dans les hyperplasies congénitales des surrénales (par bloc en 21-hydroxylase) – **Alphafœtoprotéine et β HCG** si suspicion de tumeur ovarienne ou surrénalienne – **Échographie pelvienne** chez la fille à la recherche d'un kyste ou d'une tumeur ovarienne – **Échographie ± scanner des surrénales** à la recherche d'une tumeur des surrénales
Traitement	– **Traitement étiologique des formes secondaires** (exérèse de la tumeur, radiothérapie, chimiothérapie ou abstention) – **Analogues de la LHRH** : • en cas de puberté précoce d'évolution rapide avec pronostic de taille finale défavorable • traitement poursuivi jusqu'à l'âge classique de la puberté	– **Traitement étiologique** (exérèse d'une tumeur ovarienne, d'un corticosurrénalome)

- **Variantes de la normale (pubertés précoces dissociées)** :
  - *premature* télarche ;
  - *premature* pubarche ;
  - *premature* ménarche.

Fiche Dernier tour

Retard pubertaire

■ Absence de développement des caractères sexuels après 13 ans chez la fille et après 14 ans chez le garçon.

■ L'orientation diagnostique initiale repose sur :
– les **antécédents** familiaux et personnels ;
– la **courbe de croissance staturale** : le retard pubertaire entraîne un **retard d'accélération de la vitesse de croissance staturale** ITEM 36 ;
– l'**examen clinique** ;
– l'**âge osseux** (le plus souvent en retard sur l'âge chronologique).

Hypogonadisme hypogonadotrope (FSH et LH bas)	Hypogonadisme hypergonadotrope (FSH et LH élevés)	Retard pubertaire simple (idiopathique)
■ Organique (pathologie hypothalamo-hypophysaire) : – tumeurs (craniopharyngiome +++, adénome à prolactine) – séquelles d'irradiation, de neurochirurgie, de traumatisme, de méningite – insuffisance gonadotrope isolée (syndrome de Kallmann) – panhypopituitarisme – syndrome malformatif (Prader-Willi) ■ Fonctionnel : – pathologie chronique (cardiorespiratoire, rénale, digestive) – pathologie endocrinienne (hypothyroïdie, hypercorticisme) – malnutrition (anorexie mentale, maladie cœliaque) – sport intensif	■ 2 causes principales : – fille : **syndrome de Turner** ITEM 36 – garçon : **syndrome de Klinefelter** ■ Causes plus rares : – autres déficits gonadiques primaires – castration traumatique ou chirurgicale – radiothérapie, chimiothérapie, séquelles d'infection (oreillons…)	■ Cause la plus fréquente ■ Il s'agit d'un diagnostic d'élimination ■ Le retard pubertaire simple est **beaucoup plus fréquent chez le garçon** que chez la fille

■ **Examens complémentaires** :
– œstradiol (chez la fille) et testostérone (chez le garçon) prépubères ;
– **FSH et LH plasmatiques +++** :
- FSH, LH élevées : origine gonadique (hypogonadisme hypergonadotrope) ;
- FSH, LH bas : hypogonadisme hypogonadotrope ou retard pubertaire simple ;
- pic de LH/pic de FSH > 1 : début de puberté ;

– **test de stimulation à la LHRH** (en cas de FSH et LH bas) :
- absence de réponse : hypogonadisme hypogonadotrope ;
- élévation des taux de FSH, LH : retard pubertaire simple ;

– **caryotype** : devant tout hypogonadisme hypergonadotrope, même en l'absence de dysmorphie évocatrice O ;
– **IRM cérébrale** : indispensable devant tout hypogonadisme hypogonadotrope O.

■ **Traitement** :
– **traitement de la cause** ;
– **traitement substitutif par stéroïdes sexuels** si retard pubertaire important secondaire à une pathologie hypothalamo-hypophysaire ou gonadique.

Page laissée blanche intentionnellement

ITEM 51

Enfant handicapé

	Tour 1	Tour 2	Tour 3	Dernier tour
Date				

OBJECTIFS

- Argumenter les principes d'orientation et de prise en charge d'un enfant handicapé.

LIENS TRANSVERSAUX

ITEM 49 Évaluation clinique et fonctionnelle d'un handicap moteur, cognitif ou sensoriel.

ITEM 50 Complications de l'immobilité et du décubitus. Prévention et prise en charge.

ITEM 52 Le handicap mental. Tutelle, curatelle, sauvegarde de justice.

ITEM 53 Principales techniques de rééducation et de réadaptation. Savoir prescrire la masso-kinésithérapie et l'orthophonie.

CONSENSUS 

- Aucune conférence de consensus n'existe à ce jour sur ce thème.

POUR COMPRENDRE…

■ Le handicap chez l'enfant, qu'il soit définitif ou transitoire, demande 3 types de prise en charge : le premier est d'ordre **médical**, le deuxième d'ordre **scolaire** et le dernier d'ordre **sociofinancier**. 0

■ Il est important de maintenir tant qu'il est possible un environnement le plus proche de l'ordinaire (école, sociabilité) pour structurer l'enfant et potentialiser son développement.

■ Quel que soit le cas de figure, il faut toujours proposer un **projet individualisé** en concertation avec la famille et les éducateurs spécialisés. 0

■ **Définitions :**

– la **déficience** est une atteinte viscérale ou fonctionnelle (diabète et amputation d'un membre, trouble de la mémoire ou pathologie oculaire) qui fait l'objet de soins médicaux ;

– l'**incapacité** est la conséquence de la déficience dans la vie quotidienne (difficulté à marcher, à apprendre, à voir et à parler), qui fait l'objet de rééducation fonctionnelle, d'aides techniques ou d'appareillages ITEM 53 ;

– le **handicap** est la conséquence de l'incapacité dans la vie sociale (difficulté à communiquer, à travailler, à gérer ses biens), qui fait l'objet d'aide sociale ou financière ITEMS 49 ET 52.

I. AIDE MÉDICALE ITEM 50

Quand le handicap est unique et isolé, la prise en charge est spécialisée.
Quand il est multiple, il faut une prise en charge par une équipe multidisciplinaire pouvant comporter différents types de services :

- des **cabinets libéraux** (peu développés actuellement) ;
- des **structures dépendantes du ministère des Affaires sociales (santé et intégration)** :
  - **sans hébergement** :
    - **CAMPS (centre d'action médicosociale précoce)** : diagnostic et dépistage du handicap sensoriel, moteur ou psychologique, prise en charge multidisciplinaire en soins externes et avant l'âge de 6 ans ;
    - **CMPP (centre médicopsychopédagogique)** : prise en charge psychologique pure après l'âge de 6 ans par une équipe de pédopsychiatres ;
  - **avec hébergement** : services de rééducation fonctionnelle et de réadaptation (soins externes, hospitalisation de jour ou conventionnelle), entrée sur décision médicale et sur critère clinique sans accord préalable avec la Sécurité sociale ;
  - **structures médico-éducatives (besoins éducatifs, scolaires et rééducatifs)** :
    - **IME (instituts médicoéducatifs)** : enfants à déficit intellectuel et/ou moteur ; pas d'hébergement, scolarité spécialisée ;
    - **centres pour enfants handicapés moteurs** : moins médicalisés qu'un centre de rééducation pur ;
    - **centres pour polyhandicapés** : handicapés moteurs et intellectuels graves ; hébergement possible ;
    - **instituts d'éducation sensorielle** : malvoyants et malentendants ;
    - **ERA (établissements régionaux d'enseignement adapté) ;**
    - **SESSAD (services de soins et d'éducation spécialisée à domicile)** : équipe multidisciplinaire mobile traitant l'enfant à la maison ou à l'école, prise en charge médicale et éducative.

II. SCOLARITÉ

- En juin 2006, 104 500 élèves en situation de handicap sont scolarisés dans le premier degré, 45 000 dans le second degré.
- L'effectif des élèves accueillis dans l'enseignement public a progressé de plus de 13 % par rapport à 2005.
- Quand l'enfant est âgé de moins de 3 ans, il est mis en garderie ou crèche plus ou moins spécialisée.
- Quand l'enfant a plus de 3 ans, il est orienté par la **Maison départementale des personnes handicapées (MDPH)**, qui a été créée par la loi sur les droits de l'enfant handicapé du 11 février 2005, en remplacement de la CDES (Commission départementale de l'éducation spéciale). Elle comprend du personnel de l'Éducation nationale, de santé, médicosocial, d'associations de parents d'enfants handicapés.

- **Orientation en milieu normal** :
  – scolarisation individuelle en **classe ordinaire** d'enfants non handicapés après décision du directeur de l'école et de l'équipe pédagogique et après mise en place d'un contrat d'intégration par la MDPH pour organiser les différentes aides et réévaluer chaque année les besoins de l'enfant :
    - l'enfant doit être réévalué par le médecin scolaire afin de s'assurer que le milieu scolaire actuel est toujours adapté ;
    - c'est le cas pour 135 000 enfants handicapés ;
    - la scolarisation individuelle est **recherchée prioritairement**. Qu'elle soit réalisée à temps plein ou partiel, elle passe par une adaptation des conditions d'accueil dans le cadre du projet personnalisé de scolarisation, permettant de prendre en compte les besoins éducatifs particuliers de chaque élève handicapé ;

  – **classe d'intégration scolaire (CLIS)** : composée de 12 enfants au maximum, tous handicapés, dans un établissement scolaire ordinaire. Ces classes sont spécialisées dans une déficience : visuelle, auditive, psychique ;
  – **CLIS de l'enseignement secondaire** : UPI (unités pédagogiques d'intégration), SEGPA (sections d'enseignement général et professionnel adapté, SES (sections d'éducation spéciale).
- **Orientation en établissement scolaire spécialisé de l'Éducation nationale** :
  – en cas de déficit intellectuel modéré ou de trouble du comportement ou de pathologie spécifique (épilepsie, handicap moteur) ;
  – entrée après avis de la MDPH, prise en charge par la Caisse primaire d'assurance maladie ;
  – c'est le cas pour 110 000 enfants handicapés.
- **Orientation à domicile** : CNED (Centre national d'enseignement à distance).
- De nombreux enfants handicapés ne bénéficient pas d'une éducation adaptée à leurs besoins, en raison de capacités d'accueil insuffisantes et mal réparties (13 000 enfants dits « sans solution » ne bénéficient ainsi d'aucune prise en charge) et de pratiques d'orientation qui prennent peu en compte les spécificités de chaque enfant. Cette situation contribue à expliquer le placement de près de 3 000 enfants handicapés en Belgique.
- L'enfant doit, quelle que soit la formule adoptée, être réévalué de manière pluridisciplinaire régulièrement.

III. AIDE SOCIALE ET FINANCIÈRE

- L'**aide sociale** (dans l'orientation scolaire et éducative) est demandée par les parents à la MDPH par dossier.
- L'**aide financière** est dispensée par le département après décision de la MDPH et donnée pour 1 à 5 ans renouvelables après passage devant une commission pluridisciplinaire constituée de médecins, enseignants et psychologues.
- La **carte d'invalidité** est donnée si l'invalidité est estimée à 80 % après une expertise médicale. Ses avantages sont : une demi-part d'impôts supplémentaire

pour les parents, l'allocation d'éducation pour enfant handicapé (AEEH), le transport gratuit, une carte invalidité automobile.

■ L'**aide financière propre** est donnée quand l'enfant est non hébergé la nuit dans un établissement spécialisé :

– **allocation d'éducation pour enfant handicapé (AEEH)** :
  - prestation familiale destinée à aider les parents à faire face aux dépenses liées à l'éducation d'un enfant handicapé ; elle est versée mensuellement par la Caisse d'allocations familiales sur décision de la **Commission des droits et de l'autonomie (CDA)** ;
  - elle peut être complétée par d'autres aides financières dans le cas de handicaps particulièrement lourds entraînant des dépenses importantes ou lorsque la présence d'une tierce personne est indispensable auprès de l'enfant ;
  - lorsque l'enfant est accueilli en internat dans un établissement médicosocial, les frais de séjour sont pris en charge par l'Assurance maladie et le versement de l'AEEH se trouve alors limité aux « périodes de retour au foyer » ;
  - la demande doit être adressée à la MDPH par la famille de l'enfant et doit être accompagnée d'un certificat médical spécifique ;
  - l'attribution de cette allocation par la CDA dépend du taux d'incapacité permanente fixé par cette commission, qui revoit périodiquement le dossier de l'enfant pour suivre son évolution. L'allocation peut être versée dès la naissance de l'enfant et jusqu'à l'âge de 20 ans ;

– **complément 1re catégorie** : en cas de besoin de l'aide d'une tierce personne en discontinu dans la journée (84,34 euros/mois) ;

– **complément 2e catégorie** : en cas de besoin de l'aide d'une tierce personne en continu dans la journée (241,02 euros/mois) ;

– **complément 3e catégorie** : aide exceptionnelle lorsqu'un des parents décide de rester totalement à la maison pour la prise en charge de la quasi-totalité des soins et de l'éducation de l'enfant (877,34 euros/mois).

■ L'effort social de la nation en faveur d'environ 270 000 enfants handicapés est très important (6,6 milliards d'euros en 2006). La Sécurité sociale est le principal financeur (79 %), suivie par l'État (12 %) puis par les départements (9 %).

■ La **loi du 11 février 2005** propose une ambitieuse réforme :

– la loi réaffirme le principe d'intégration et commence à le mettre en œuvre en rendant systématique l'inscription (distincte de la scolarisation) de chaque enfant ou adolescent handicapé dans un établissement scolaire depuis le 1er janvier 2006 ;

– elle simplifie l'accès aux droits en mettant en place un guichet unique, la Maison départementale des personnes handicapées (MDPH), dès 2006, et améliore la compensation du handicap, qui est personnalisée depuis 2008 ;

– au sein de la MDPH, les commissions des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH) résultent de la fusion des commissions techniques d'orientation et de reclassement professionnel (COTOREP) et des commissions

départementales d'éducation spéciale (CDES). La CDAPH prend toutes les décisions concernant les aides et les prestations - après évaluation, par l'équipe d'évaluation mise en place au sein des MDPH, des besoins de compensation et élaboration du plan personnalisé de compensation du handicap ;

– pour renforcer le pilotage du secteur, les différentes MDPH s'appuient sur la Caisse nationale de solidarité pour l'autonomie (CNSA), qui joue donc un rôle essentiel dans l'animation du réseau des MDPH, en permettant en particulier l'échange d'expériences et d'informations entre les départements. La CNSA a pour mission de :

- financer l'accompagnement de la perte d'autonomie des personnes âgées et des personnes handicapées ;
- garantir l'égalité de traitement sur tout le territoire et pour l'ensemble des handicaps. Pour répondre à cet objectif, la loi de 2005 a créé un nouvel outil, adopté par les préfets de région après consultation des conseils généraux, des ARH et avis du CROSMS : les programmes interdépartementaux d'accompagnement des handicaps et de la perte d'autonomie. Les PRIAC dressent chaque année les priorités régionales prévisionnelles par département du financement de l'année en cours et à 4 ans de créations ou transformations d'établissements et de services ;
- assurer une mission d'expertise, d'information et d'animation.

■ La loi du 11 février 2005 fait obligation :

– d'assurer à l'élève, le plus souvent possible, une **scolarisation en milieu ordinaire au plus près de son domicile** ;

– d'**associer étroitement les parents** à la décision d'orientation de leur enfant et à toutes les étapes de la définition de son projet personnalisé de scolarisation (PPS) : accompagnement thérapeutique ou rééducatif, attribution d'un auxiliaire de vie scolaire ou de matériels pédagogiques adaptés, aide aux équipes pédagogiques par un emploi vie scolaire ;

– de **garantir la continuité d'un parcours scolaire** adapté aux compétences et aux besoins de l'élève ;

– de **garantir l'égalité des chances entre les candidats handicapés et les autres candidats** en donnant une base légale à l'aménagement des conditions d'examen.

■ L'équipe de suivi de la scolarisation, qui comprend tous les intervenants concernés ainsi que les parents d'élèves, a désormais l'obligation de se réunir au moins une fois par an pour faire le point sur le parcours de chaque élève.

■ À partir de la rentrée 2006, tout élève handicapé est désormais doté d'un enseignant référent qui va le suivre tout au long de son parcours scolaire.

■ Tous les acteurs de la scolarisation (parents, enseignants, partenaires divers) doivent être en mesure d'identifier clairement l'enseignant référent et de disposer des moyens de prendre contact avec lui.

■ Cette information doit être transmise par écrit à tous les parents d'élèves de l'établissement scolaire, sans exception, dès le jour de la rentrée ou, au plus tard, dans la semaine qui suit.

- Au cours de l'année scolaire 2006, 6 078 auxiliaires de vie scolaire (AVS) sont dans les établissements scolaires ; 4 640 d'entre eux exercent leurs fonctions de façon individuelle auprès de plus de 13 500 élèves.
- Les personnels recrutés sur des emplois vie scolaire (EVS) pour assurer les fonctions d'aide à l'accueil et à la scolarisation des élèves handicapés (ASEH) continuent d'être mobilisés, de préférence en école maternelle, pour faciliter la tâche des équipes pédagogiques accueillant de jeunes enfants handicapés.

Fiche **Dernier tour**

Enfant handicapé

■ Il existe 3 types de prise en charge 0 : **médicale, scolaire, socio financière**.
■ Un **environnement le plus proche de l'ordinaire** doit être maintenu tant qu'il est possible.
■ Un **projet individualisé** doit être proposé 0.
■ Le premier devoir de l'équipe médicale est d'aider la famille à s'orienter dans les démarches.
■ Guichet unique depuis 2005 : les MDPH (Maisons départementales des personnes handicapées).

Aide médicale

■ **Cabinets libéraux.**
■ **Structures dépendantes du ministère des Affaires sociales (santé et intégration) :**
- **sans hébergement :**
  - **CAMSP (centre d'action médico-sociale précoce)** avant l'âge de 6 ans ;
  - **CMPP (centre médico-psycho-pédagogique)** après l'âge de 6 ans ;
- **avec hébergement :** services de rééducation fonctionnelle ;
- **structures médico-éducatives (besoins éducatifs, scolaires et rééducatifs) :**
  - **IME (instituts médico-éducatifs) ;**
  - **centres pour enfants handicapés moteur ;**
  - **centres pour polyhandicapés (handicapés moteurs + intellectuels graves) ;**
  - **instituts d'éducation sensorielle (malvoyants et malentendants) ;**
  - **ERA (établissements régionaux d'enseignement adapté) ;**
  - **SESSAD (services de soins et d'éducation spécialisée à domicile).**

Scolarité

■ Soit en milieu normal :
- **classe ordinaire** ;
- **classe d'intégration scolaire** (CLIS) ;
- CLIS de l'enseignement secondaire : **UPI** (unités pédagogiques d'intégration), **SEGPA** (sections d'enseignement général et professionnel adapté), **SES** (sections d'éducation spéciale).

■ Soit en établissement scolaire spécialisé de l'Éducation nationale.
■ Soit à domicile : **CNED** (Centre national d'enseignement à distance).

Aide sociale et financière

■ La **carte d'invalidité**, donnée si l'invalidité est estimée à 80 % après expertise médicale.
■ L'**aide financière propre**, donnée quand l'enfant est non hébergé la nuit dans un établissement spécialisé :
- **AEEH (allocation d'éducation pour les enfants handicapés) ;**
- **complément 1re catégorie ;**
- **complément 2e catégorie ;**
- **complément 3e catégorie.**

Page laissée blanche intentionnellement

ITEM 68

Douleur chez l'enfant : sédation et traitements antalgiques

	Tour 1	Tour 2	Tour 3	Dernier tour
Date				

OBJECTIFS

- Repérer, prévenir, et traiter les manifestations douloureuses pouvant accompagner les pathologies de l'enfant.
- Préciser les médicaments utilisables chez l'enfant selon l'âge, avec les modes d'administration, indications et contre-indications.

LIENS TRANSVERSAUX

- **ITEM 65** Bases neurophysiologiques et évaluation d'une douleur aiguë ou chronique.
- **ITEM 69** Soins palliatifs pluridisciplinaires chez un adulte en fin de vie. Accompagnement d'un mourant et de son entourage.
- **ITEM 142** Prise en charge et accompagnement d'un malade cancéreux à tous les stades de la maladie. Traitements symptomatiques. Modalités de surveillance. Problèmes psychologiques, éthiques et sociaux.
- **ITEM 144** Cancer de l'enfant : particularités épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques.
- **ITEM 167** Thérapeutiques médicamenteuses et non médicamenteuses. Cadre réglementaire de la prescription thérapeutique et recommandations.
- **ITEM 174** Prescription et surveillance des anti-inflammatoires stéroïdiens et non stéroïdiens.
- **ITEM 262** Migraine et algies de la face.

CONSENSUS 

- Évaluation et stratégies de prise en charge de la douleur aiguë en ambulatoire chez l'enfant de 1 mois à 15 ans ANAES, mars 2000 (http://www.pediadol.org/anaes-evaluation-et-strategies-de-prise-en-charge-de-la-douleur-aigue-en-ambulatoire-chez-lenfant-de-1-mois-a-15-ans.html).
- Protocole de prise en charge de la douleur intense par morphine orale Pediadol, juin 2006 (http://www.pediadol.org/article.php3?id_article=641).
- Protocole de prise en charge de la douleur intense par morphine IV Pediadol, juin 2006 (http://www.pediadol.org/article.php3?id_article=643).
- Protocole d'utilisation de *EMLA* crème ou patch Pediadol, octobre 2004 (http://www.pediadol.org/protocole-dutilisation-de-emla-creme-ou-patch2.html).
- Protocole d'utilisation du MEOPA Pediadol, mai 2007 (http://www.pediadol.org/protocole-dutilisation-du-meopa2.html).

POUR COMPRENDRE…

- La douleur est une expérience sensorielle et émotionnelle, désagréable, associée à un dommage tissulaire présent ou potentiel ou simplement décrit en termes d'un tel dommage.
- L'enfant peut ressentir la douleur dès la naissance (il n'existe pas d'immaturité des voies de la douleur).
- Toute douleur doit être anticipée si possible et traitée.

Types de douleur ITEM 65

- Excès de nociception : douleurs provoquées par la mise en jeu normale des voies neurophysiologiques de la douleur.
- Douleur neuropathique : lésion du système nerveux périphérique ou central responsable de douleurs survenant en l'absence de stimulus nociceptif périphérique ; douleur à type de fulgurances avec dysesthésie et persistance d'un fond douloureux permanent.
- Douleurs psychogènes.
- Douleurs idiopathiques.

Causes

- Les causes de douleurs chez l'enfant sont variées et sont fonction du cadre dans lequel elles sont prises en charge :
  – chez le médecin de ville : otites, angines, migraines ou vaccinations ;
  – douleurs en postchirurgical ;
  – douleurs dans le cadre de maladies chroniques telles que la drépanocytose ou l'hémophilie ;
  – douleurs en oncologie ou en soins palliatifs ITEMS 69, 142, 144 ;
  – douleurs en néonatologie ;
  – douleurs dans le cadre de la prise en charge aux urgences ;
  – douleurs provoquées par les soins.

Compréhension de sa douleur et comportement

- La différence au niveau cognitif conditionne la compréhension que l'enfant a de sa maladie, de sa douleur donc de son vécu.

- Vis-à-vis de la maladie et de la douleur, l'enfant suit les stades de développement cognitif de Piaget :
  – 0-2 ans : réponses réflexes et dominées par les perceptions ; pas de notion de temps ou de soulagement ; apparition progressive de l'appréhension ;
  – 2-7 ans : la douleur est vécue comme une punition et l'enfant tient l'autre pour responsable de sa maladie ; il ne fait pas la distinction entre cause et conséquence de la douleur et entre traitement et soulagement ;
  – 7-11 ans : âge des opérations concrètes ; la maladie est considérée comme une contamination pour les plus jeunes et est intériorisée pour les plus âgés. Peur d'une atteinte de son corps et de la mort ;

– >11 ans : maladie et douleur sont comprises de façon plus sophistiquée ; la douleur est attribuée à des causes physiques et psychologiques ; l'enfant ne possède pas toujours des stratégies cognitives pour faire face à sa douleur.

■ La variabilité des réactions comportementales à la douleur est grande.

I. EXAMEN CLINIQUE DE L'ENFANT DOULOUREUX

■ L'approche dépend de l'âge et du contexte ; dans la mesure du possible, il faut établir une relation de confiance et d'empathie avec l'aide des parents.

■ Il convient de faire passer 3 messages :
– la confiance en ce que dit l'enfant ;
– le fait que lui seul peut expliquer ce qui se passe en lui ;
– la recherche d'une douleur éventuelle même s'il ne l'exprime pas.

A. Interrogatoire

■ Poser des questions ouvertes.

■ Essayer de définir les mécanismes physiopathologiques : excès de nociception, douleur neuropathique, composante psychogène.

■ Mode de survenue et évolution.

■ Caractéristiques et intensité.

■ Efficacité des thérapeutiques antérieures.

■ Retentissement sur la vie quotidienne.

■ Chez les nourrissons, l'entretien avec les parents est primordial : possibilité d'être réconforté, manifestations corporelles.

■ Quantifier l'intensité avec une échelle adaptée.

B. Examen clinique

■ Signes directs de douleur : position antalgique, contrôle lors de la mobilisation.

■ Atonie psychomotrice.

■ Réactions émotionnelles et neurovégétatives : pleurs, cris, tachycardie.

■ Localisation de la douleur, en s'aidant si besoin d'un schéma à remplir par l'enfant.

■ Recherche de l'étiologie.

■ Anomalies de l'examen neurologique :
– hyperalgésie (perception douloureuse anormalement intense à un stimulus normalement douloureux) ;
– hyperpathie (perception d'une douleur persistante et toujours ressentie par un patient alors que la stimulation l'ayant entraînée a cessé) ;
– allodynie (douleur suscitée par un stimulus qui n'est normalement pas ressenti comme douloureux, mais qui l'est en l'occurrence chez le patient) ;
– dysesthésie (diminution ou exagération de la sensibilité).

II. ÉVALUATION DE LA DOULEUR

Évaluation et stratégies de prise en charge de la douleur aiguë en ambulatoire chez l'enfant de 1 mois à 15 ans

Recommandations ANAES, 2000

0

- L'évaluation est indispensable ; elle doit être répétée, fiable et reproductible.
- Elle sert à mettre en route des moyens antalgiques adaptés, à évaluer l'efficacité du traitement et à adapter la prise en charge.
- Elle se fonde sur des échelles adaptées à l'âge de l'enfant.

A. Nouveau-né

Il s'agit d'échelles d'hétéro-évaluation.

- Douleur aiguë :
  - échelle NFCS *(Neonatal Facial Coding System),* fondée sur l'expression faciale ;
  - échelle DAN (douleur aiguë du nouveau né), fondée sur le comportement et les pleurs.
- Douleur chronique : échelle EDIN (échelle de douleur et d'inconfort du nouveau-né), prenant en compte l'aspect du visage, du corps, le sommeil, le relationnel et le réconfort.

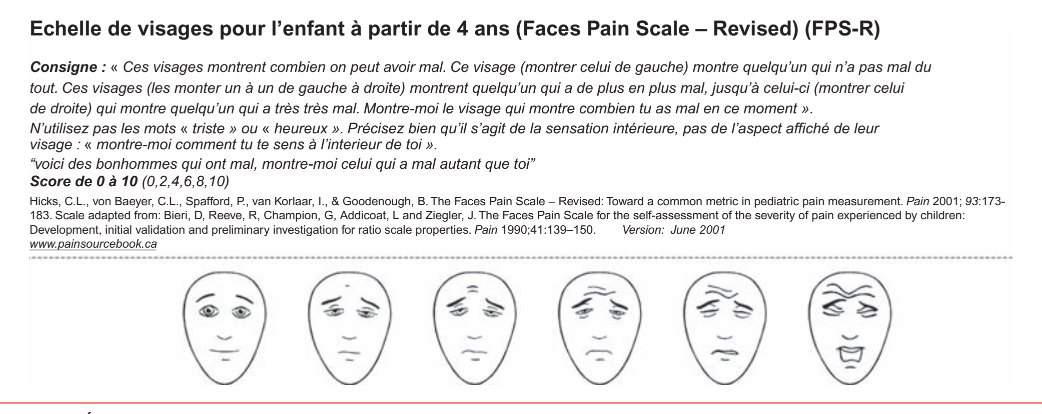
B. Entre 2 et 6 ans

- **Échelles d'hétéro-évaluation** :
  - échelle OPS (*Objective Pain Scale*) en postopératoire : cote les pleurs, les mouvements, le comportement, l'expression verbale ou corporelle, la variation de la pression artérielle systolique par rapport à la valeur préopératoire ;
  - CHEOPS (*Children's Hospital of East Ontario Pain Scale*) en postopératoire ;
  - échelle d'Amiel-Tison : utilisée en postopératoire entre 1 mois et 3 ans, elle cote le sommeil, la mimique douloureuse, la qualité du cri, la motricité spontanée, l'excitabilité spontanée, la crispation des extrémités, la succion, le tonus, la consolabilité, la sociabilité ;
  - échelle EVENDOL aux urgences : score de 0 à 15 ; cote l'expression vocale ou verbale, la mimique, les mouvements, la position et la relation avec l'environnement ;
  - échelle DEGR de l'institut Gustave-Roussy pour la douleur prolongée ou chronique : 10 items divisés en 3 sous-groupes analysent les signes directs de douleur, les signes d'expression volontaire de la douleur et les signes d'inertie psychomotrice.
- **Échelles d'auto-évaluation** :
  - essai possible dès l'âge de 4 ans ;
  - utiliser deux échelles différentes (associer par exemple échelle EVA et échelle des visages ou jetons) et ne tenir compte de l'évaluation que si les résultats sont concordants.

C. Après 6 ans

On privilégie **l'auto-évaluation** : évaluation de la douleur par l'enfant lui-même. Cela nécessite de prendre le temps de s'assurer que l'enfant a bien compris le fonctionnement de l'échelle.

- **Échelle visuelle analogique (EVA)** avec réglette verticale (mesurant l'intensité de la douleur de 0 à 10 ou de 0 à 100) : c'est le *gold standard* ; une extrémité correspond à l'absence de douleur et l'autre à la pire douleur imaginable. On présente la réglette à l'enfant en position verticale du côté où il n'y a pas de chiffres.
- Méthodes dérivées de l'EVA : jetons *(poker chip)* et cubes de tailles différentes.
- Échelle verbale simple : douleur « absente », « légère », « modérée », « intense ».
- Échelle numérique : cotation de la douleur de 0 à 10.
- Échelle des visages : représente une succession de 6 visages de plus en plus douloureux sans connotation émotionnelle ; la consigne est de désigner le visage qui correspond le plus à ce que l'on ressent au fond de soi (*fig. 68-1*).
- Adjectifs qualitatifs : questionnaire douleur Saint-Antoine.
- Schéma corporel : permet à l'enfant d'indiquer chaque site douloureux (*fig. 68-2*).



Echelle de visages pour l'enfant à partir de 4 ans (Faces Pain Scale – Revised) (FPS-R)

Consigne : *« Ces visages montrent combien on peut avoir mal. Ce visage (montrer celui de gauche) montre quelqu'un qui n'a pas mal du tout. Ces visages (les monter un à un de gauche à droite) montrent quelqu'un qui a de plus en plus mal, jusqu'à celui-ci (montrer celui de droite) qui montre quelqu'un qui a très très mal. Montre-moi le visage qui montre combien tu as mal en ce moment ».*
N'utilisez pas les mots « triste » ou « heureux ». Précisez bien qu'il s'agit de la sensation intérieure, pas de l'aspect affiché de leur visage : « montre-moi comment tu te sens à l'interieur de toi ».
"voici des bonhommes qui ont mal, montre-moi celui qui a mal autant que toi"
Score de 0 à 10 *(0,2,4,6,8,10)*

Hicks, C.L., von Baeyer, C.L., Spafford, P., van Korlaar, I., & Goodenough, B. The Faces Pain Scale – Revised: Toward a common metric in pediatric pain measurement. *Pain* 2001; *93*:173-183. Scale adapted from: Bieri, D, Reeve, R, Champion, G, Addicoat, L and Ziegler, J. The Faces Pain Scale for the self-assessment of the severity of pain experienced by children: Development, initial validation and preliminary investigation for ratio scale properties. *Pain* 1990;41:139–150. *Version: June 2001*
www.painsourcebook.ca

Fig. 68-1. Échelle des visages : *faces pain scale revised.*

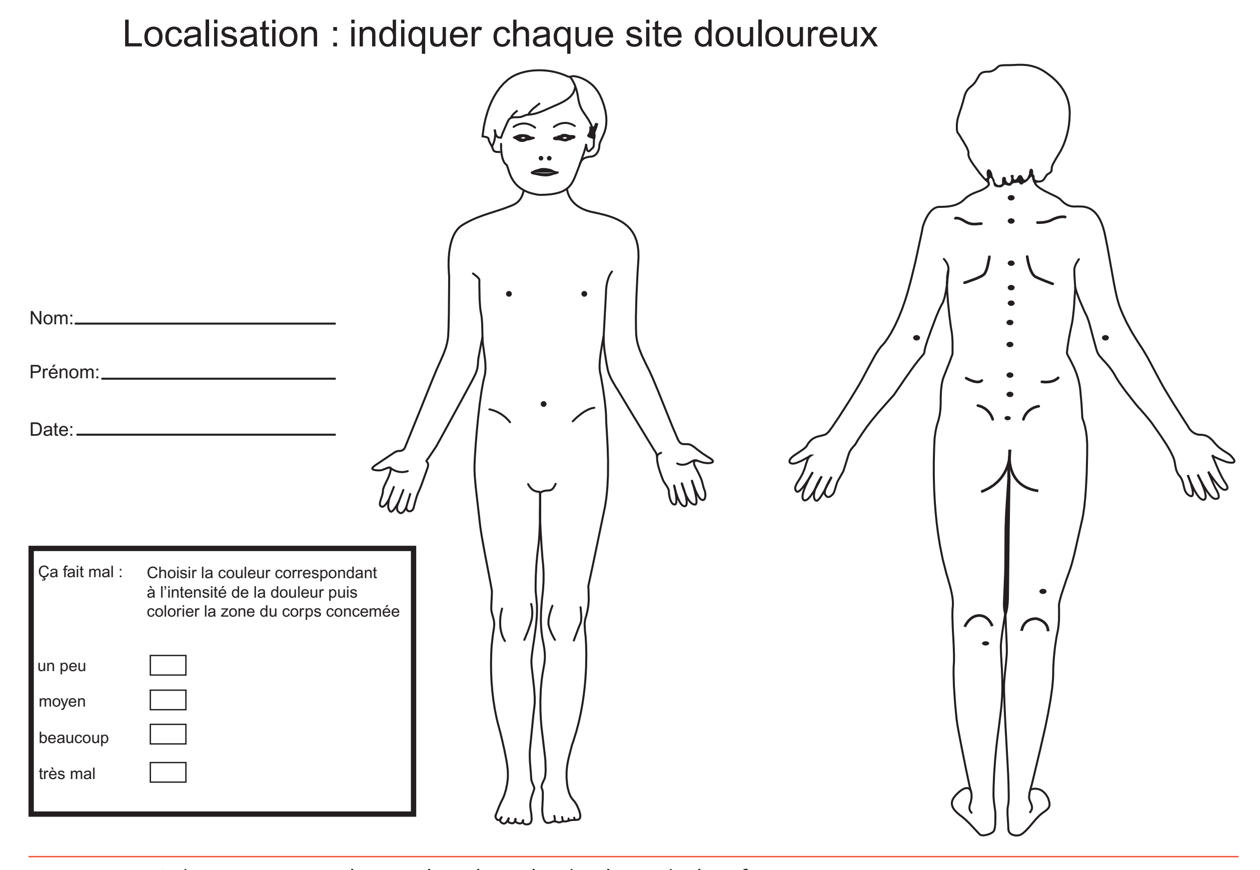


Fig. 68-2. Schéma corporel pour localiser la douleur de l'enfant.

Au terme de cette évaluation, la douleur peut être qualifiée de : légère, modérée, intense ou très intense (*tableau 68-1*).

Tableau 68-1. Correspondance entre les outils d'autoévaluation et l'intensité de la douleur (Agence nationale d'analyse et d'évaluation des soins).

Type de la douleur	Méthodes d'autoévaluation			Intervention
	EVA	*Poker chip*	Échelle des 6 visages	Antalgiques
Légère	1-3	1	2	Palier 1
Modérée	3-5	2	4	Palier 1 ou 2
Intense	5-7	3	6	Palier 2 ou 3*
Très intense	> 7	4	8 ou 10	Palier 3*
Seuil d'intervention	3	2	4	

EVA : échelle visuelle analogique.
Source : Chéron G, Cojocaru B, Bocquet N, Wille C. Analgésie aux urgences pédiatriques. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), Médecine d'urgence, 25-140-D-10 ; 2007.
*Choisir une voie d'administration rapide.

III. TRAITEMENTS MÉDICAMENTEUX DE LA DOULEUR ITEM 167

L'OMS classe les antalgiques en 3 paliers thérapeutiques selon leur mode d'action et/ou leur puissance antalgique :

- palier I : antalgiques non morphiniques ;
- palier II : antalgiques centraux faibles ;
- palier III : antalgiques morphiniques (ou antalgiques centraux puissants).

Évaluation et stratégies de prise en charge de la douleur aiguë en ambulatoire chez l'enfant de 1 mois à 15 ans

Recommandations ANAES, 2000

- Le but est d'obtenir un soulagement rapide et durable avec une EVA < 3.
- La prise en charge médicamenteuse se fait parallèlement au traitement étiologique :
  - en cas de douleur légère, on commencera par un antalgique de palier I ;
  - en cas de douleur modérée, on commencera par un antalgique de palier I ou II ;
  - en cas de douleur intense, on commencera par un antalgique de palier II ou III ;
  - en cas de douleur très intense, on commencera par un antalgique de palier III d'emblée (*voir tableau 68-1*).

A. Antalgiques de palier I (*tableau 68-2*)

- **Paracétamol** :
  - dose : 15 mg/kg/6 h ; chez le nouveau-né : 10 mg/kg/6 h ;
  - la voie injectable (propacétamol) n'est pas plus efficace que la voie orale ;
  - indication/AMM : utilisable à tout âge même chez le nourrisson ;
  - contre-indications : insuffisance hépatocellulaire, intolérance au fructose ;
  - effets indésirables : rares cas de réaction d'hypersensibilité ;
  - un surdosage (150 mg/kg en une prise) provoque une cytolyse hépatique, susceptible d'aboutir à une nécrose complète et irréversible.

Tableau 68-2. Antalgiques de palier I ayant l'AMM en pédiatrie (ANAES, 2000).

Principe actif	Indications de l'AMM	Limitations de l'utilisation en fonction de l'âge et du poids
Paracétamol	Traitement symptomatique des douleurs d'intensité légère à modérée et/ou des états fébriles	Utilisation possible chez le nouveau-né
Propacétamol	Traitement symptomatique : – de la douleur, en particulier postopératoire – de la fièvre, en particulier en hématologie	Utilisation possible chez le nouveau-né Utilisable chez l'enfant de plus de 33 kg **Réserve hospitalière**
Aspirine	Traitement symptomatique des douleurs d'intensité légère à modérée et/ou des états fébriles	Mise en garde : < 1 mois 100 mg : 6 kg (> 3 mois)
Ibuprofène	Traitement symptomatique des affections douloureuses et/ou fébriles Traitement symptomatique de l'arthrite chronique juvénile	Utilisation chez le nourrisson de plus de 6 mois
Acide tiaprofénique	Traitement symptomatique de la douleur au cours des manifestations inflammatoires en ORL et stomatologie	> 16 kg pour le plus faible dosage (~ 4 ans)
Naproxène	Polyarthrite chronique juvénile chez l'enfant de plus de 5 ans et 25 kg	> 25 kg pour le plus faible dosage
Diclofénac	Rhumatisme inflammatoire de l'enfant	À partir de 4 ans
Acide niflumique ou morniflumate	Traitement symptomatique de la douleur au cours des manifestations inflammatoires en ORL et stomatologie	Utilisation chez le nourrisson de plus de 6 mois

- **Ibuprofène** :
  - anti-inflammatoire non stéroïdien ITEM 174 ;
  - dose : 30 mg/kg/j en 3 prises ; comprimés de 200 mg à partir de 20 kg ;
  - AMM : à partir de 3 mois ;
  - contre-indications : déshydratation, suspicion de varicelle, ulcère gastroduodénal en évolution, insuffisance rénale ou hépatocellulaire sévère ;
  - effets indésirables : troubles gastro-intestinaux à type de nausées, vomissements, gastralgies, dyspepsie, ulcérations digestives avec ou sans hémorragies.
- **Autres AINS** :
  - kétoprofène (IV) : AMM à partir de 15 ans, 1 mg/kg en 10 minutes ;
  - diclofénac (suppositoire) : 2 à 3 mg/kg/j en 2 ou 3 prises.
- **Aspirine (acide acétylsalicylique)** :
  - peu utilisée en raison des risques d'hémorragie et de syndrome de Reye (encéphalopathie avec œdème cérébral associée à une atteinte hépatique, favorisée par l'utilisation d'aspirine chez l'enfant au cours de certaines infections virales) ;
  - 15 mg/kg/6 h ou 10 mg/kg/4 h.

B. Antalgiques de palier II *(tableau 68-3)*

Ils ne doivent pas être associés aux antalgiques de palier III. 0

Tableau 68-3. Antalgiques de palier II ayant l'AMM en pédiatrie (ANAES, 2000).

Principe actif	Indications de l'AMM	Limites d'utilisation en fonction de l'âge ou du poids
Codéine	Traitement des douleurs d'intensité modérée à intense ne répondant pas à l'utilisation d'antalgiques périphériques utilisés seuls	> 12 mois
Paracétamol codéiné	Traitement des douleurs modérées à intenses ou ne répondant pas à l'utilisation d'antalgiques périphériques utilisés seuls	15 kg (> 3 ans) 6 ans (comprimés)
Buprénorphine	Douleurs intenses, en particulier : – douleurs postopératoires – douleurs néoplasiques	7 ans
Nalbuphine	Douleurs intenses : – douleurs postopératoires – douleurs néoplasiques	> 18 mois
Oxycodone	Traitement des douleurs aiguës en particulier postchirurgicales ou traumatiques, résistant aux antalgiques non opioïdes et aux opiacés faibles	> 12 ans
Tramadol	Traitement des douleurs modérées à intenses de l'adulte (pour la forme injectable : notamment postchirurgicales)	> 12-15 ans

- **Codéine seule** :
  - – agoniste morphinique des récepteurs μ, dérivé de la morphine *(Codenfan)* ;
  - – dose : seule la voie orale est autorisée, à la dose de 0,5 à 1,5 mg/kg/4 à 6 h (max. 6 mg/kg/j) ;
  - – indication/AMM : réservée à l'enfant à partir de 1 an ;
  - – contre-indications : crise d'asthme, insuffisance respiratoire sévère, association à la buprénorphine ou à la nalbuphine ;
  - – effets indésirables : aux doses usuelles, ils sont du même type que ceux des autres opiacés mais plus rares et modérés. Aux doses suprathérapeutiques, il existe un risque de dépendance.
- **Paracétamol + codéine** :
  - – *Efferalgan codéiné* (500 mg/30 mg) ;
  - – après 6 ans car n'existe qu'en comprimés.
- **Nalbuphine** :
  - – agoniste-antagoniste morphinique possédant un effet plafond ; sédatif *(Nubain)* ;
  - – une analgésie par nalbuphine n'empêche pas une anesthésie générale si besoin ;
  - – dose : 0,2 à 0,3 mg/kg en intraveineux, 0,4 à 0,5 mg/kg en intrarectal, 4 à 6 fois par jour. À faible dose (0,1 mg/kg), elle sert à antagoniser les effets indésirables de la morphine (prurit) ;
  - – AMM : à partir de 18 mois ;
  - – contre-indications : utilisation de morphiniques purs, hypersensibilité ; déconseillée en cas de syndrome abdominal grave dont elle peut masquer les symptômes ;

– effets indésirables : somnolence, vertiges, nausées, sécheresse buccale, céphalées.

- **Tramadol :**
  – agoniste des récepteurs µ et inhibiteur de la recapture de la sérotonine et noradrénaline *(Contramal, Topalgic)* ;
  – dose : 1 à 2 mg/kg/prise, 3 à 4 fois par jour, dose maximale de 8 mg/kg/j ;
  – AMM pédiatrique : à partir de 3 ans pour les gouttes de *Topalgic* ;
  – contre-indications : hypersensibilité connue, intoxication aiguë avec des dépresseurs du système nerveux central, épilepsie non contrôlée, insuffisance hépatocellulaire ou rénale sévère ;
  – effets indésirables : somnolence, vertiges, sécheresse buccale.

C. Antalgiques de palier III : essentiellement la morphine et ses dérivés

(*tableau 68-4*)

Tableau 68-4. Antalgiques de palier III ayant l'AMM en pédiatrie (ANAES, 2000).

Principe actif	Indications	Limite d'utilisation en fonction de l'âge et du poids
Morphine	Douleurs intenses et/ou rebelles aux antalgiques de niveau plus faible	Utilisation possible de la voie injectable chez le nouveau-né Forme buvable à partir de 6 mois
Hydromorphone	Traitement des douleurs intenses d'origine cancéreuse en cas de résistance ou d'intolérance à la morphine	7 ans entre 7 et 15 ans : utilisation exceptionnelle
Fentanyl	Analgésie postopératoire exclusivement chez les patients soumis à une surveillance médicale intensive (unité de soins intensifs, salle de réveil) Par voie péridurale, soit de façon isolée, soit en association aux anesthésiques locaux	Utilisation possible chez le nouveau-né Réserve hospitalière (comme pour les anesthésiques généraux)

1. Modes d'administration

a) Voie orale

- **Titration sous surveillance clinique**.

Protocole de prise en charge de la douleur intense par morphine orale
Pediadol, 2006

- **Indications** : douleur nociceptive sévère, pas de voie veineuse ou difficultés d'abord veineux, difficultés de surveillance ou absence d'habitude de la morphine IV.
- **Titration sous surveillance clinique (FR, sédation)** :
  – **morphine orale à libération immédiate** : soit soluté (1 mL = 1 mg en général, vérifier), soit *Actiskenan* (gélules à 5 ou 10 mg), soit *Sévredol* (cp à 10 ou 20 mg), soit sirop de morphine *Aguettant* (1 mL = 5 mg), soit *Oramorph* (solution 20 mg/mL, ou dosettes 10, 30 et 100 mg) ;

– **dose de charge** : 0,4 à 0,5 mg/kg sans dépasser 20 mg ;
– puis **doses complémentaires répétées** : 0,2 à 0,4 mg/kg toutes les 30 minutes jusqu'à analgésie correcte (EVA < 4/10) sauf si sédation excessive ;
– si plus de 3 prises sont nécessaires, réévaluation médicale ;
– associer toujours paracétamol et, selon l'indication, AINS ;
– discuter l'inhalation de MEOPA si la douleur ne cède pas rapidement.

■ **Réévaluation après 1 à 2 heures** :

– **succès (enfant soulagé : EVA ≤ 4/10** ou échelle de visages ≤ 4/10 ou Evendol ≤ 7/15 ou OPS ≤ 3/8 ou Edin ≤ 8/15 ou DEGR ≤ 16/40) :
- poursuivre la morphine orale : dose courante (1 à 2 mg/kg/jour) ;
- augmenter selon efficacité et effets indésirables ;
- après équilibration, passer à une forme LP (libération prolongée) matin et soir avec interdoses de morphine à libération immédiate si besoin ;

– **échec (enfant non soulagé : EVA > 4 ou 5/10** ou échelle de visages > 4/10 ou Evendol > 7/15 ou OPS > 3/8 ou Edin > 8/15 ou DEGR > 16/40) :
- passer à la morphine IV ;
- faire inhaler du MEOPA ;
- revoir la cause de la douleur.

■ **Équilibre du traitement après la titration** :

– morphine orale : 1 à 2 mg/kg/j en 6 prises (toutes les 4 heures) avec interdoses (1/10 de la doses journalière) 6 fois par jour ;
– adaptation rapide des doses : lorsque la dose journalière utile a été trouvée, remplacement par de la morphine forme LP en 2 prises par jour en conservant des interdoses d'un dixième de la dose journalière.

b) Voie intraveineuse

■ **Titration IV sous surveillance clinique.**

Protocole de prise en charge de la douleur intense par morphine IV
Pediadol, 2006

■ **Titration IV** sous surveillance clinique (FR, sédation), médecin disponible et saturomètre et *Narcan* disponibles :

– **dose de charge morphine IVL : 0,1 mg/kg** en 5 min sans dépasser 6 mg ;
– **puis réinjections de doses complémentaires répétées** : 0,025 mg/kg IVL toutes les 5 à 10 min jusqu'à analgésie correcte sauf si sédation excessive ;
– penser à associer un antalgique de palier I (paracétamol et/ou AINS).

■ **Réévaluation après 1 à 2 heures** :

– **succès (EVA ≤ 4/10** ou échelle de visages ≤ 4/10 ou Evendol ≤ 7/15 ou OPS ≤ 3/8 ou Edin ≤ 8/15 ou DEGR ≤ 16/40) :
- **poursuivre la morphine IV** : *soit* par **pompe PCA** (analgésie contrôlée par le patient), bolus de 0,025 à 0,040 mg/kg en général, période d'interdiction de 7 min, débit de base à discuter de 0,020 mg/kg/heure, *soit* **(pas de PCA,**

ou enfant trop jeune ou trop fatigué et trop algique pour gérer la PCA) par **morphine IV continue** à 1 mg/kg/jour ;
- posologie moyenne de départ réévaluée et adaptée régulièrement ;
- autoriser des bolus (de la dose horaire) par l'infirmière ;
- gérer les effets indésirables

– **échec** :
- vérifier que l'enfant a bien compris la PCA et que le bolus le soulage ;
- augmenter la dose du bolus ;
- faire inhaler du MEOPA ;
- réévaluer sur le plan médical, revoir la cause de la douleur ;
- associer d'autres antalgiques ;
- appeler l'équipe douleur.

- **Équilibre du traitement après la titration** :
  – débit continu : à discuter, 0,020 mg/kg/h ou dose totale de morphine reçue lors de la titration divisée par 4. Réévaluation rapide et, si besoin, augmentation par paliers de 30 à 50 % ;
  – bolus de 1/10 de la dose journalière. Réévaluation rapide et, si besoin, augmentation par paliers de 50 %.

c) Voie transdermique

- Patchs de fentanyl *(Durogésic)*.
- Après l'âge de 2 ans.
- Contre-indications : fièvre > 39 °C, peau lésée.

2. Effets secondaires

- Somnolence, hallucinations.
- Dépression respiratoire : utilisation de l'antagoniste de la morphine en cas de gravité (naloxone : *Narcan*).
- Constipation : prescription systématique de laxatifs. O
- Nausées, vomissements : traitement antiémétique par *Primpéran* ou *Zophren*.
- Prurit : utiliser des faibles doses de nalbuphine.
- Rétention d'urine : traitement par prostigmine.

3. Autres morphiniques

- Fentanyl : en IV ou en patch.
- Sufentanyl : IV, 10 fois plus puissant que le fentanyl.
- Hydromorphone *(Sophidone)* : forme orale à libération prolongée, AMM à 7 ans, agoniste opioïde pur ; équivalence : 4 mg de *Sophidone* = 30 mg de morphine.

4. Autre antalgique de palier III

- **Péthidine** (*Dolosal*) : dérivé semi-synthétique de la morphine ;
- 2 à 10 mg/kg/j en IV continu avec des bolus ;

- dans les mucites (inflammation muqueuse douloureuse due à une chimiothérapie) essentiellement ;
- associer systématiquement du *Rivotril* à cause de ses effets convulsivants.

D. Coantalgiques

- **Antispasmodiques** (douleurs viscérales spastiques) : phloroglucinol *(Spasfon)*, tiémonium méthylsulfate *(Viscéralgine)*.
- Néfopam *(Acupan)* : antalgique central (probablement par action sur le système sérotoninergique) sous forme uniquement injectable, surtout en postopératoire, après l'âge de 15 ans.
- **Corticoïdes :** surtout en cancérologie, soins palliatifs ou en cas de pathologie inflammatoire.
- Antimigraineux ITEM 262.

E. Prise en charge des douleurs neuropathiques

Elles sont peu sensibles aux antalgiques classiques.

- **Antidépresseurs tricycliques :**
  - amitriptyline *(Laroxyl)* en dose unique le soir en première intention ; effets indésirables : bouche sèche, somnolence, rétention d'urine, risque de cytolyse hépatique ;
  - clomipramine *(Anafranil)*.
- **Antiépileptiques :**
  - clonazépam *(Rivotril)* pour les fulgurances : 0,01 à 0,03 mg/kg/j ; l'antidote est le flumazénil *(Anexate)* ;
  - gabapentine *(Neurontin)* : en seconde intention, après l'âge de 12 ans.

IV. PRISE EN CHARGE NON MÉDICAMENTEUSE

0 La prise en charge de la douleur doit être globale et prendre en compte les aspects psychologiques de la douleur.

- **Information à l'enfant** : l'information donnée à l'enfant sur la cause de ses douleurs et/ou sur les gestes douloureux qui peuvent être nécessaires à sa prise en charge est primordiale et doit être adaptée à son niveau cognitif.
  - **Rôle des parents** :
    - la détresse de l'enfant est moindre en présence des parents. Si l'enfant et ses parents le souhaitent, la présence des parents doit être possible lors de la réalisation de gestes douloureux et dans toutes les situations où l'enfant est susceptible de ressentir des douleurs ;
    - pendant le geste, ils assurent un contact physique et oral chaleureux, distrayant et rassurant.
  - **Méthodes physiques** :
    - kinésithérapie et massage ;
    - application locale de chaud ou de froid ;
    - neurostimulation transcutanée (TENS : *Transcutaneous Electrical Nerve Stimulation*) non invasive en cas de douleurs neuropathiques : électrodes posées sur le trajet douloureux.

- **Méthodes comportementales** :
  - yoga et méditation permettent de réduire l'anxiété et le stress ;
  - relaxation : par exemple souffler longuement ou mimer la respiration pour faire des bulles de savon.
- **Méthodes cognitives** :
  - si l'enfant peut citer lui-même la stratégie d'adaptation qu'il utilise habituellement, celle-ci doit lui être proposée ;
  - distraction : technique à adapter à l'âge cognitif de l'enfant ; par exemple, lire un livre, montrer des illustrations, raconter une histoire, chanter ;
  - hypnose : l'état hypnotique correspond à une veille paradoxale, une condition de relaxation physique et mentale associée à une focalisation sur un ou plusieurs objets ;
  - imagerie mentale ;
  - musicothérapie.

V. PRÉVENTION DE LA DOULEUR PROVOQUÉE PAR LES SOINS

En dehors des urgences vraies, les soins douloureux doivent être prévus et anticipés (sinon risque de phobie des soins ultérieurs) :

- explication du geste douloureux et du but dans lequel il est réalisé ;
- présence des parents ;
- association de méthodes pharmacologiques (*tableau 68-5*) et non pharmacologiques à adapter au développement de l'enfant et à ses préférences.

Tableau 68-5. Prévention de la douleur provoquée par les soins (recommandations ANAES, 2000).

Soin	Traitement de première intention	Traitement de seconde intention
Ponction veineuse	*EMLA* pour les enfants de moins de 11 ans et ceux qui le demandent	MEOPA et *EMLA*
Vaccin, injection sous-cutanée	*EMLA* systématique pour les injections répétées	
	EMLA à la demande pour les injections occasionnelles	
Intradermoréaction	*EMLA*	
Suture	MÉOPA puis anesthésie locale avec lidocaïne tamponnée injectable (9 mL de lidocaïne pour 1 mL de bicarbonate à 88 mEq/100 mL)	Sédation voire anesthésie générale (AG)
Ponction lombaire	MEOPA et/ou *EMLA*	
Myélogramme	MEOPA et *EMLA*	Sédation voire AG
Paracentèse	MEOPA si > 6 mois	Anesthésie générale
Ablation de verrue	Lidocaïne injectable et/ou MEOPA	Sédation voire AG
Réduction de paraphimosis	Gel de lidocaïne et MEOPA	Sédation voire AG

A. Anesthésiques locaux

Protocole d'utilisation de *EMLA* crème ou patch
Pediadol, 2004

- Crème *EMLA* : mélange de lidocaïne et prilocaïne, à mettre sur une peau saine au moins 1 h avant un geste invasif.
- AMM à partir de 37 SA (anesthésie cutanée d'une profondeur de 3 à 5 mm).
- Contre-indications : porphyrie, méthémoglobinémie, traitement par sulfamides ou *Primpéran* chez le nourrisson de moins de 3 mois.
- Précautions d'emploi en cas de déficit en G6PD.

B. MEOPA : mélange équimolaire oxygène/protoxyde d'azote *(Kalinox)* administré par inhalation

Protocole d'utilisation du MEOPA
Pediadol, 2007

- Possède des propriétés amnésiantes, euphorisantes et anxiolytiques.
- Indications : préparation et réalisation des actes douloureux de courte durée chez l'enfant (ponction lombaire, myélogramme, ponction veineuse, petite chirurgie superficielle, pansements), analgésie lors de l'aide médicale d'urgence (traumatologie, brûlés), soins infirmiers douloureux (ablation de redons ou de drains, mobilisation de lame, irrigation.
- Précautions particulières d'emploi : l'administration doit être réalisée dans des locaux aérés équipés d'une source d'oxygène et d'un chariot d'urgence à proximité. Chez l'enfant de moins de 4 ans, l'effet est moins intense (concentration alvéolaire minimale efficace inférieure dans cette tranche d'âge).
- Effets associés : euphorie, rêves, paresthésies, modification des perceptions sensorielles.
- Effets indésirables rares : nausées, vomissements, céphalées, malaise, angoisse, agitation.
- Contre-indications : pneumothorax, bulle d'emphysème, accident de plongée. Altération de l'état de conscience, traumatisme crânien non évalué. Distension gazeuse abdominale, occlusion abdominale. Fracture de la face.
- Déroulement du soin : le jeûne n'est pas nécessaire. Expliquer le geste et vérifier le matériel. Encourager l'autoadministration, ne jamais appliquer le masque de force. Faire respirer le gaz pendant 3 à 5 minutes masque parfaitement étanche sur le visage et vérifier que le ballon ne soit jamais distendu ou collabé. Poursuivre l'inhalation pendant toute la durée du geste et arrêter l'administration dès que le geste est terminé. La surveillance est essentiellement clinique ; il est important de garder un contact verbal pour repérer la survenue d'une sédation excessive. Dès le retrait du masque, l'effet se dissipe en quelques minutes ; l'enfant peut manger normalement, sortir de l'hôpital ou reprendre ses activités.

C. Benzodiazépines

- En particulier midazolam *(Hypnovel)*.
- Prémédication pour diminuer l'angoisse.

D. Solution sucrée (saccharose)

- Utilisée en néonatalogie de façon concomitante à la succion pour des gestes douloureux mineurs (ponction veineuse).
- Action par probable libération d'opioïdes endogènes.

Fiche **Dernier tour**

Douleur chez l'enfant : sédation et traitements antalgiques

La douleur de l'enfant a été longtemps ignorée et est encore actuellement fréquemment sous-évaluée.

Évaluation

■ Il existe des **échelles de cotation** dont l'utilisation est indispensable :
– elles permettent d'évaluer la douleur, son évolution et l'efficacité d'un traitement ;
– elles doivent être adaptées à l'âge et la compréhension de l'enfant en privilégiant dès que possible l'auto-évaluation.

■ **Nourrissons = hétéro-évaluation** :
– en aigu : échelle DAN (douleur aiguë du nouveau-né), *Neonatal Facial Coding System* ;
– en chronique : échelle de douleur et inconfort du nouveau-né (EDIN).

■ **Entre 2 et 6 ans = hétéro-évaluation** :
– OPS ou CHEOPS ou Amiel-Tison en postopératoire ;
– échelle Gustave-Roussy pour les douleurs chroniques ;
– échelle Evendol aux urgences.

■ **Après 6 ans (ou, si possible, dès 4 ans) = auto-évaluation** :
– échelle visuelle analogique en premier lieu O ;
– échelle verbale simple ;
– échelle numérique ;
– échelle des visages.

Prise en charge

Elle doit être globale, prenant en compte les aspects physiques et psychologiques O de la douleur : le but est d'obtenir une EVA < 3.

■ **Médicaments antalgiques en parallèle du traitement étiologique** :
– palier I : paracétamol, AINS ;
– palier II : codéine, nalbuphine, tramadol ;
– palier III : morphine et ses dérivés (avec prévention des effets secondaires prévisibles telle la constipation O) ;
– associations possibles : paliers I et II, paliers I et III ; ne pas associer les paliers II et III O ;
– autres classes médicamenteuses : antispasmodiques, corticoïdes dans les douleurs inflammatoires, benzodiazépines pour diminuer la part d'angoisse, antimigraineux ;
– prévention des gestes douloureux par crème anesthésiante et mélange inhalé équimolaire oxygène/protoxyde d'azote ;
– pour les douleurs neuropathiques : anticonvulsivants et antidépresseurs tricycliques.

■ **Méthodes physiques et comportementales** :
– kinésithérapie, massages, thermothérapie, neurostimulation transcutanée en cas de douleurs neuropathiques ;
– relaxation, hypnose, distraction.

■ Après la mise en route ou le changement d'un traitement, la douleur devra être systématiquement réévaluée O en utilisant la même échelle.

ITEM 76

Vaccinations : bases immunologiques, indications, efficacité, complications

	Tour 1	Tour 2	Tour 3	Dernier tour
Date				

OBJECTIFS

- Appliquer le calendrier des vaccinations en France.
- Conseiller une vaccination adaptée en fonction du risque individuel et collectif.
- Argumenter les contre-indications et expliquer les complications des vaccinations.

LIENS TRANSVERSAUX

ITEM 33 Suivi d'un nourrisson, d'un enfant et d'un adolescent normal. Dépistage des anomalies orthopédiques, des troubles visuels et auditifs. Examens de santé obligatoires. Médecine scolaire. Mortalité et morbidité infantiles.

ITEM 78 Coqueluche.

ITEM 82 Grippe.

ITEM 83 Hépatites virales. Anomalies biologiques hépatiques chez un sujet asymptomatique.

ITEM 94 Maladies éruptives de l'enfant.

ITEM 96 Méningites infectieuses et méningo-encéphalites chez l'enfant et chez l'adulte.

ITEM 97 Oreillons.

ITEM 98 Otalgies et otites chez l'enfant et l'adulte.

ITEM 103 Prévention du tétanos.

ITEM 106 Tuberculose.

ITEM 107 Voyage en pays tropical. Conseils avant le départ, pathologie du retour : fièvre, diarrhée.

ITEM 108 Environnement professionnel et santé. Prévention des risques professionnels. Organisation de la médecine du travail.

ITEM 213 Piqûres et morsures. Prévention de la rage.



Sujet tombé aux ECN : 2007

- 2007, dossier n° 8 :

Petite fille de 18 mois née au terme d'une grossesse normale (poids de naissance 3 500 kg, taille de naissance 50 cm, périmètre crânien de naissance 35 cm). Le père âgé de 28 ans est asthmatique. La mère âgée de 23 ans a un eczéma de contact au nickel. L'enfant est gardée en crèche depuis l'âge de 6 mois. Elle a eu de nombreux épisodes de rhinopharyngite et d'otite jusqu'à l'âge de 1 an ayant conduit à différents



traitements antibiotiques. Elle a été hospitalisée 24 heures à l'âge de 6 mois pour un épisode de bronchiolite. Elle n'a pas d'autres antécédents notables. Les vaccinations suivantes ont été pratiquées : BCG à la naissance, vaccin pentavalent à 2, 3 et 4 mois *(Pentacoq)*, vaccin contre l'hépatite B à 6 et 7 mois, vaccin contre rougeole, oreillons et rubéole effectué à l'âge de 1 an. Le vaccin antipneumococcique *(Prevenar)* n'a pas été effectué. À18 mois, elle est hospitalisée pour une méningite à pneumocoque.

7) Quinze jours plus tard, l'enfant étant guérie, la mère demande quelles vaccinations vous recommandez au cours des 6 mois à venir. Quelle est votre réponse ?

CONSENSUS 

- Nouveau calendrier vaccinal 2009 Avis du Haut Conseil de la santé publique, 2008 (http://www.invs.sante.fr/BEh/2009/16_17/beh_16_17_2009.pdf).
- Vaccination par le BCG : nouvelles recommandations Direction générale de la santé, mars 2008 (http://www.sante.gouv.fr/htm/dossiers/tuberculose/vaccin_bcg.htm).
- Guide des vaccinations : Direction générale de la Santé, 2009 (http://www.sante.gouv.fr/htm/dossiers/guide_vaccins/sommaire.htm).

POUR COMPRENDRE…

- Les vaccins stimulent les défenses protectrices de l'organisme et induisent une mémoire immunitaire. Il s'agit d'une immunoprophylaxie active.
- Leur objectif est une protection individuelle et collective.
- Les stratégies vaccinales doivent régulièrement être adaptées en fonction des populations et du risque infectieux.
- Il existe des recommandations générales, et des indications spécifiques pour certains groupes à risque.
- Seuls les vaccins anti-diphtérie, tétanos et poliomyélite restent obligatoires.
- Les effets secondaires des vaccins sont fréquents mais le plus souvent bénins.
- Les contre-indications aux vaccins sont rares, mais il est médicolégal de les éliminer avant toute vaccination. Il faut également consigner le numéro du lot et la date de péremption.

I. BASES IMMUNOLOGIQUES

A. Réponse immune

Les vaccins sont des préparations antigéniques des agents infectieux. Ils miment leurs propriétés immunogènes sans être pathogènes.

1. Deux types d'immunité

a) Immunité humorale

Les vaccins stimulent la production d'anticorps de 2 façons :

- réaction thymo-indépendante :
  – activation directe des lymphocytes B par certains antigènes ;
  – il existe 2 types d'antigènes thymo-indépendants : la classe 1 (exemple : lipopolysaccharides) est capable de stimuler la prolifération polyclonale des lymphocytes B, la classe 2 (exemple : polysaccharides solubles) ne stimule que les lymphocytes B les plus matures ;
- réaction thymo-dépendante :
  – pour la plupart des antigènes, l'activation des lymphocytes B par les antigènes se fait par l'intermédiaire des lymphocytes T auxiliaires CD4+ ;

– l'antigène se fixe sur l'immunoglobuline de surface du lymphocyte B, est internalisé, dégradé sous forme de peptides qui sont présentés au lymphocyte T par l'intermédiaire des molécules d'histocompatibilité de classe II (CMH II) présentes à la surface du lymphocyte B ;

– le lymphocyte T auxiliaire ainsi activé sécrète des cytokines et exprime un marqueur d'activation CD40L qui se lie à la molécule CD40 du lymphocyte B. Ce dernier est ainsi activé, prolifère et devient sensible à l'activité différenciatrice des cytokines. Il peut alors sécréter les immunoglobulines.

b) Immunité cellulaire

- Les vaccins stimulent également l'immunité cellulaire, qui met en jeu les cellules présentatrices d'antigènes (CPA), les lymphocytes auxiliaires CD4+ et les lymphocytes cytotoxiques CD8+.
- L'antigène est présenté par la CPA au lymphocyte T cytotoxique CD8+ qui devient activé et mature. Ce dernier libère des enzymes contenues dans des granules intracytoplasmiques, ce qui provoque la mort de la cellule cible par apoptose.
- Le lymphocyte CD4+ est, lui, activé par la présentation de l'antigène par la CPA via le CMH II. À partir de là, il peut avoir 2 actions : soit une cytotoxicité directe (lymphocyte CD4+ cytotoxique) grâce à la production de cytokines, soit une aide à l'activation des lymphocytes CD8+ cytotoxiques (lymphocyte CD4+ auxiliaire) par la production d'interleukine 2.

2. Infection naturelle

a) Réponse antivirale

Les anticorps et les lymphocytes T cytotoxiques permettent de lutter contre l'infection virale en agissant soit sur le virus extracellulaire, soit sur les cellules infectées :

- le virus extracellulaire peut être inactivé de 3 façons différentes :
  – anticorps neutralisants : en reconnaissant certains épitopes particuliers, ils neutralisent l'effet pathogène du virus (attachement à des protéines nécessaires à la fixation ou à la pénétration dans les cellules, déformation de la capside) ;
  – anticorps et phagocytose : le virus extracellulaire est recouvert par des anticorps (opsonisation), ce qui facilite la phagocytose par les cellules mononucléées ;
  – anticorps et complément : en cas de virus enveloppé, l'attachement des anticorps entraîne l'activation du complément et la lyse de l'enveloppe ;
- les cellules infectées peuvent être détruites de 3 façons différentes :
  – en présentant des fragments de protéines virales en association avec les antigènes d'histocompatibilité de classe I (CMH I), elles sont détruites par les lymphocytes T cytotoxiques ;
  – en exprimant un antigène viral à leur surface, elles sont reconnues par des anticorps et détruites par des cellules tueuses *(antibody dependant cell cytolysis)* ;
  – destruction par des cellules NK *(natural killer)* : phénomène sans spécificité immunologique.

b) Réponse antibactérienne

- Bactéries dont le pouvoir pathogène est fondé sur la sécrétion d'une exotoxine : anticorps neutralisant la toxine, en empêchant sa fixation sur ses cibles cellulaires.

■ Bactéries à pouvoir d'infection systémique. La réponse immune est surtout fondée sur la synthèse d'anticorps qui peuvent avoir différents mécanismes d'action en fonction de la bactérie :
– neutralisation du pouvoir antiphagocytaire de la capsule ;
– neutralisation des facteurs d'attachement ;
– opsonisation des bactéries non encapsulées, ce qui facilite la phagocytose ;
– lyse bactérienne par l'action conjointe des anticorps et du complément, parfois associée au lysozyme (enzyme protéolytique) ;
– activation macrophagique pour les bactéries intracellulaires.

3. Réponse immune postvaccinale

■ Vaccins vivants composés de souches atténuées : ils présentent le double avantage de posséder tous les antigènes de l'agent pathogène et de se multiplier chez l'hôte, ce qui permet une réponse immune proche de celle de l'infection naturelle. Ils sont capables d'induire à la fois une réponse cellulaire cytotoxique et une réponse anticorps systémique.

■ Vaccins inertes (vaccins inactivés, sous-unités produites par purification ou par des techniques de génie génétique ou de synthèse *in vitro*) : à l'état brut (sans adjuvant), ils sont uniquement capables d'induire une réponse en anticorps systémique, ils n'induisent pas de réponse cytotoxique (qui nécessite une synthèse de protéines intracellulaires, ainsi qu'une présentation au système immunitaire au travers du CMH).

B. Réponse anamnestique

■ La vaccination tire parti de la mémoire immunitaire : après le contact antigénique, il persiste des cellules B à mémoire et des cellules T à mémoire. Lors d'un nouveau contact avec l'antigène, les anticorps augmentent très rapidement et ont d'emblée une affinité maximale ; de même, les lymphocytes T CD4 et CD8 prolifèrent rapidement.

II. CLASSIFICATION DES VACCINS SELON LEUR TYPE

A. Vaccins vivants atténués

■ Agents vivants qui créent une infection *a minima*, ils sont de ce fait contre-indiqués chez les immunodéprimés.

■ Par exemple : rougeole, oreillons, rubéole, varicelle.

B. Vaccins inactivés

Ils sont dénués de tout risque infectieux mais nécessitent plusieurs injections pour obtenir une immunisation suffisante.

1. Vaccins à germes entiers

■ Obtenus par exposition de l'agent pathogène à un agent physique ou chimique qui entraîne une perte totale d'infectivité sans dénaturer le pouvoir immunogène.

■ Immunogénicité bonne mais risque d'effets indésirables.

■ Exemple : coqueluche.

2. Vaccins incomplets

Ils sont constitués uniquement des antigènes cibles de la réponse immune de l'hôte, purifiés à partir de l'agent pathogène :

- antigènes protéiques :
  - toxines bactériennes purifiées et détoxifiées ;
  - mettent en jeu la réaction thymo-dépendante et les cellules T à mémoire. Immunogénicité durable, effets rappels ;
  - exemples : anatoxines diphtériques ou tétaniques ;
- antigènes polyosidiques :
  - non conjugués :
    - ils mettent en jeu la réaction thymo-indépendante ;
    - immunogénicité de courte durée avec effet de rappel faible ou nul ;
    - non immunogènes chez les enfants de moins de 2 ans ;
    - exemples : antityphoïde, antiméningocoques A et C, antipneumocoque 23 sérotypes ;
- conjugués :
  - ils comprennent plusieurs polyosides de spécificité différente sur une protéine porteuse qui permet de les transformer en antigènes T-dépendants ;
  - immunogénicité thymo-dépendante intense et durable ;
  - efficaces dès l'âge de 2 mois ;
  - exemples : anti-*Haemophilus* b, antipneumocoque 7 sérotypes.

C. Vaccins par génie génétique et synthèse chimique

- Ils sont également constitués d'antigènes cibles de la réponse immune de l'hôte mais, au lieu d'être purifiés à partir de l'agent pathogène, ils sont produits par génie génétique et synthèse chimique (= vaccins recombinants).
- Exemple : vaccin contre l'hépatite B.

> Il existe des vaccins bivalents (diphtérie-tétanos), trivalents (diphtérie-tétanos-polio), tétravalents (diphtérie-tétanos-polio-coqueluche), pentavalents (diphtérie-tétanos-polio-coqueluche-*Haemophilus* b) ou hexavalents (diphtérie-tétanos-polio-coqueluche-*Haemophilus* b-hépatite B), permettant de réduire le nombre d'injections.

III. INDICATIONS : LE CALENDRIER VACCINAL

A. Risques individuel et collectif

Les objectifs de la vaccination sont à la fois individuels et collectifs :

- indication vaccinale en fonction du risque individuel : le but est de protéger l'individu contre un agent pathogène susceptible d'induire une infection sévère ;
- indication vaccinale en fonction du risque collectif : le but est d'éradiquer un agent infectieux par une vaccination collective large (par exemple : variole et polio éradiquées, rougeole en voie d'éradication) ou de diminuer le portage de certains germes afin de protéger indirectement les sujets non protégés (vaccins anticoquelucheux, antipneumocoque, antivaricelleux).

B. Recommandations générales ITEM 33



1. Vaccins obligatoires



Diphtérie, tétanos, poliomyélite* ITEM 103 : à partir de 2 mois, 3 injections (M2, M3, M4), puis 4 rappels (16-18 mois, 6 ans, 11-13 ans, 16-18 ans), puis rappel tous les 10 ans. Les rappels à partir de 16-18 ans et ceux de l'adulte sont effectués avec un vaccin contenant une composante diphtérique à concentration faible.

Attention : depuis juillet 2007, la vaccination contre le BCG n'est plus obligatoire* !







2. Vaccins recommandés

a) BCG ITEM 106

■ Cette vaccination a pour but principal de protéger les jeunes enfants des formes graves de la tuberculose précoce, méningites tuberculeuses et miliaires en particulier. L'efficacité du vaccin BCG est estimée entre 75 et 85 % pour les formes graves du nourrisson et du jeune enfant, notamment méningite et tuberculose disséminée, et entre 50 et 75 % pour la tuberculose de l'adulte : il ne permet donc pas d'empêcher la transmission de la maladie et d'enrayer l'épidémie mondiale.

■ **La vaccination BCG est fortement recommandée chez les enfants à risque élevé de tuberculose, qui répondent au moins à l'un des critères suivants :**

– enfant né dans un pays de forte endémie tuberculeuse ;
– enfant dont au moins l'un des parents est originaire de l'un de ces pays ;
– enfant devant séjourner au moins un mois d'affilée dans l'un de ces pays ;
– enfant ayant des antécédents familiaux de tuberculose (collatéraux ou ascendants directs) ;
– enfant résidant en Île-de-France ou en Guyane ;
– enfant dans toute situation jugée par le médecin à risque d'exposition au bacille tuberculeux, notamment enfants vivant dans des conditions de logement défavorables (habitat précaire ou surpeuplé) ou socioéconomiques défavorables ou précaires (en particulier parmi les bénéficiaires de la CMU, CMUc, AME…) ou en contact régulier avec des adultes originaires d'un pays de forte endémie.

■ Chez ces enfants à risque élevé de tuberculose, la vaccination BCG doit être réalisée au plus tôt, si possible à la naissance ou au cours du premier mois de vie, sans nécessité d'IDR à la tuberculine préalable. Chez des enfants appartenant à l'une de ces catégories à risque élevé et non encore vaccinés, la vaccination doit être réalisée jusqu'à l'âge de 15 ans. L'intradermoréaction (IDR) à la tuberculine préalable à la vaccination doit être réalisée à partir de l'âge de 3 mois afin de rechercher une infection liée à une contamination après la naissance.

■ Technique d'injection : l'injection du vaccin *BCG SSI* doit se faire par voie intradermique stricte. Le site d'injection recommandé (pour tous les groupes d'âge) est la région deltoïdienne du bras. Chez les nourrissons de moins de 12 mois, la dose recommandée est de 0,05 mL de vaccin reconstitué. Chez les enfants de plus de 12 mois et les adultes, la dose recommandée est de 0,10 mL de vaccin reconstitué.

■ Effets secondaires du BCG :

– liés à la technique d'injection : l'erreur la plus fréquente consiste à injecter le vaccin trop profondément (SC, IM) ou à administrer une dose trop élevée par

rapport à celle préconisée selon l'âge du patient. Il en résulte des abcès au point d'injection, des adénopathies locorégionales, évoluant parfois vers la fistulisation ;
– chez le sujet immunocompétent, les ulcérations locales post-BCG sont bien connues et surviendraient dans 1 à 2 % des cas (avec ou sans adénite satellite). Leur évolution peut se prolonger sur plusieurs mois, mais elles finissent par guérir sans séquelles, si ce n'est la cicatrice ;
– parmi les réactions systémiques, ostéites et « bécégites infectieuses généralisées » ont été rarement rapportées. Traditionnellement observée chez les enfants présentant un déficit immunitaire sévère, la bécégite généralisée a été signalée de 2 à 5 fois pour 1 million de vaccinés.

■ Contre-indications à la vaccination par le *BCG-SSI* :
– hypersensibilité à l'un de ses composants ;
– personnes recevant des corticoïdes par voie générale ou un traitement immunosuppresseur (y compris la radiothérapie) ;
– affections malignes (par exemple, lymphome, leucémie, maladie de Hodgkin ou autres tumeurs du système réticulo-endothélial) ;
– immunodéficiences primaires ou secondaires, ainsi que les personnes infectées par le VIH (incluant les enfants nés de mère infectée par le VIH) ;
– la vaccination doit être différée en cas de fièvre ou de dermatose infectieuse généralisée.

b) Coqueluche ITEM 78

■ À partir de 2 mois, 3 injections à 1 mois d'intervalle, puis 2 rappels (16-18 mois et 11-13 ans). Le vaccin acellulaire (ca) est utilisé car le vaccin à germes entiers n'est plus commercialisé en France*.



■ **Rappel coquelucheux** :
– à l'ère prévaccinale, les contaminateurs étaient le plus souvent les enfants. Actuellement, en raison du caractère limité dans le temps de l'immunité conférée par la vaccination et du faible taux de couverture à 11-13 ans, les contaminateurs sont le plus souvent des adultes ou des adolescents ;
– chez les moins de 2 mois, la première cause de mortalité par infection bactérienne en France est due à *Bordetella pertussis*. C'est pourquoi tout adulte susceptible d'avoir des enfants ou en contact pour des raisons professionnelles avec des enfants, et n'ayant pas reçu de vaccination contre la coqueluche au cours des dix dernières années, justifie d'avoir un rappel anticoquelucheux, avec un vaccin dTcaPolio, par exemple à l'occasion du rappel décennal diphtérie-tétanos-polio de 26-28 ans ;
– également recommandée à l'occasion d'une grossesse, la mise à jour des vaccinations pour les membres de l'entourage familial (enfant qui n'est pas à jour pour cette vaccination, adulte qui n'a pas reçu de vaccination contre la coqueluche au cours des dix dernières années) est effectuée selon les modalités suivantes :
- durant la grossesse pour le père, la fratrie et, le cas échéant, l'adulte en charge de la garde du nourrisson pendant ses 6 premiers mois de vie ;

• pour la mère, le plus tôt possible après l'accouchement (l'allaitement ne constitue pas une contre-indication à la vaccination anticoquelucheuse) ;

• chez l'adulte, le délai minimal séparant une vaccination dTPolio de l'administration du vaccin quadrivalent dTcaPolio peut être ramené à 2 ans ;

– en l'état actuel des connaissances, notamment sur la durée de protection et la tolérance de doses répétées, il n'y a pas lieu d'administrer plus d'une dose de vaccin dTcaPolio chez l'adulte ;

– le délai minimal entre une vaccination dTPolio et l'administration du vaccin quadrivalent (dTcaPolio) est enfin ramené à 2 ans ;

– importance d'un rappel coquelucheux à 11-13 ans chez tous les adolescents et, pour ceux qui y ont échappé, rattrapage à 16-18 ans à l'aide du vaccin quadrivalent dTcaPolio (*Boostrixtétra* et *Repevax*). Quant à ceux qui ont reçu – hors recommandation – un rappel à 5-6 ans, le rappel de 11-13 ans doit être différé. Un vaccin quadrivalent dTcaPolio est alors proposé à l'âge de 16-18 ans ;

– à noter, en cas d'épidémie coquelucheuse en collectivité, que le délai de vaccination avec le vaccin dTcaPolio peut exceptionnellement être d'un mois, si la vaccination dTPolio est récente.

c) Haemophilus influenzae b ITEM 98



■ À partir de 2 mois, 3 injections à 1 mois d'intervalle ;

■ puis 1 rappel à 16-18 mois*.

d) Rougeole, oreillons, rubéole ITEMS 94 ET 97

■ Vaccin trivalent possible dès 9 mois pour les enfants en collectivité, 1re dose à 12 mois sinon.



■ 2e dose de rattrapage pour les enfants n'ayant pas séroconverti au minimum 1 mois après la 1re dose, et au plus tard à 24 mois*.

■ Tout enfant n'ayant pas eu 2 injections avant 24 mois devra avoir un rattrapage quel que soit son âge.

O ■ Vaccination antirubéolique chez les femmes non vaccinées en âge de procréer en s'assurant de l'absence de grossesse et sous couvert d'une contraception efficace pour les 2 mois suivants (risque théorique de rubéole congénitale).

e) Autres vaccins recommandés



■ **Hépatite B*** ITEM 83 :

– à partir de 2 mois, 2 injections à 1 mois d'intervalle, la 3e entre 5 et 12 mois après la 2e injection ;

– autre schéma (situations d'urgence) : 3 injections à 1 mois d'intervalle, 4e dose 1 an plus tard.



■ **Pneumocoque*** ITEM 98 : à partir de 2 mois, 2 injections à 2 mois d'intervalle, puis 1 rappel à 12 mois (antipneumococcique 7 sérotypes).

■ **Grippe** ITEM 82 : sujets âgés de plus de 65 ans, vaccination annuelle à l'automne.

- **Papillomavirus :**
  – recommandé à toutes les jeunes filles de 14 ans et aux jeunes femmes de 15 à 23 ans qui n'auraient pas eu de rapports sexuels ou, au plus tard, dans l'année suivant le début de leur vie sexuelle ;
  – il existe 2 vaccins : le vaccin quadrivalent (souches 6, 11, 16, 18), qui est à privilégier, et le vaccin bivalent (16, 18). Le schéma vaccinal comprend 3 injections, administrées à 0, 2 et 6 mois pour le vaccin quadrivalent, et à 0, 1 et 6 mois pour le bivalent.

C. Recommandations particulières

1. Risques professionnels ITEM 108

- Vaccinations obligatoires chez les professionnels de santé :
  – DTP tous les 10 ans ;
  – hépatite B : schéma en 3 injections ; contrôle sérologique chez les sujets dont la primovaccination a été faite après l'âge de 25 ans ± dose(s) de rappel si le taux d'anticorps est en dessous du seuil protecteur ;
  – BCG avec contrôle de l'IDR à l'embauche ;
  – typhoïde : vaccination tous les 3 ans pour les personnels de laboratoires d'analyses médicales.
- Vaccinations recommandées :

- coqueluche : rappel chez tout le personnel de santé et non pas uniquement ceux en charge de nouveau-nés, à l'occasion d'un rappel décennal dTPolio ;



- grippe : professionnels de santé, personnel naviguant des bateaux et avions… ;
- hépatite A ITEM 83 : personnels de crèches, d'internats, de traitement des eaux usées, de restauration collective ;
- leptospirose : professions exposant au risque de contact fréquent avec des lieux infestés par les rongeurs ;
- rage ITEM 213 : professionnels en contact avec des animaux (vétérinaires, gardes forestiers, personnels des abattoirs…) ;
- rougeole : certains professionnels de santé non vaccinés sans antécédent de rougeole ;
- varicelle ITEM 94 : certains professionnels de santé ou en contact avec la petite enfance qui n'ont pas d'antécédent de varicelle et dont la sérologie est négative.

2. Recommandations aux voyageurs ITEM 107

La vaccination doit être adaptée à l'âge, au statut vaccinal, à la situation sanitaire du pays et aux conditions de séjour. Elle comprend :

- la mise à jour du calendrier vaccinal (BCG et DTP) ;
- la fièvre jaune pour certains pays, valide 10 ans, dès l'âge de 6 mois (centre agréé par l'OMS) ;
- la typhoïde en zone d'endémie : 1 injection tous les 3 ans ;

- l'hépatite A et B ITEM 83 pour les voyageurs en zone d'endémie en fonction de l'évaluation du risque. Pour l'hépatite A, 2 injections séparées de 6 à 12 mois puis rappel tous les 10 ans ;
- le ménincogoque A/C/Y/W135 ITEM 96, si voyage en zone d'endémie. On proposera soit un vaccin monovalent contre le méningocoque C, soit un vaccin bivalent contre les méningocoques A et C, soit un vaccin tétravalent A, C, Y, W135 en fonction de la zone de voyage (le tétravalent étant exigé par les autorités pour les personnes se rendant au pèlerinage de la Mecque et de Médine) ;
- la rage ITEM 213 : injections à J0, J7, J28, rappel à 1 an puis tous les 5 ans. En zone d'endémie pour les séjours dans des lieux où l'accès aux structures de santé est difficile ;
- encéphalite à tiques.

3. Autres risques spécifiques ITEM 108

- Coqueluche : adultes susceptibles de devenir parents ; parents et enfants à l'occasion d'une grossesse dans le foyer (après l'accouchement pour la femme enceinte).
- Grippe :
  - toute personne âgée de plus de 6 mois (dont les femmes enceintes) atteinte d'affection bronchopulmonaire chronique, de cardiopathie congénitale mal tolérée, d'insuffisance cardiaque et valvulopathie graves, de néphropathies chroniques graves, de drépanocytose, de diabète et de déficit immunitaire cellulaire… ;



  - **l'entourage familial des nourrissons de moins de 6 mois présentant une des pathologies précédentes ;**
  - toute personne séjournant dans un établissement de santé de moyen ou long séjour, quel que soit son âge ;
  - les enfants âgés de 6 à 18 ans sous acide acétylsalicylique prolongé ;
  - les personnes âgées de 65 ans et plus.
- Hépatite A : jeunes en internats, maladies chroniques du foie.
- Hépatite B : nouveau-né de mère porteuse de l'antigène HBs, sujets vivant en institution, toxicomanes, patients multitransfusés, entourage d'un sujet infecté.
- Méningocoque ITEM 96 : le vaccin monovalent contre le méningocoque C est possible à partir de 2 mois pour les sujets contacts d'un cas d'infection à méningocoque C, certains déficits immunitaires, certaines régions en France. Il est maintenant recommandé pour tous les nourrissons âgés de 12 à 24 mois (1 seule dose). Pour les enfants de plus de 2 ans, on peut également utiliser le vaccin bivalent (méningocoques A et C). Le vaccin tétravalent A, C, Y, W135 est réservé aux enfants de plus de 2 ans ayant certains types de déficits immunitaires ou une asplénie anatomique ou fonctionnelle.
- Pneumocoque : vaccination recommandée chez les enfants de plus de 2 ans et les adultes présentant une pathologie à risque élevé d'infection invasive à pneumocoque (asplénie, drépanocytose, déficits immunitaires, cardiopathies) :
  - enfants de 2 à 5 ans : 2 doses de *Prévenar* + 1 dose de *Pneumo23* au moins 2 mois après ;
  - enfants de plus de 5 ans et adultes : *Pneumo23* tous les 5 ans.
- Varicelle : adultes sans antécédents de varicelle dans les 3 jours suivant le contact varicelleux.

■ **Rotavirus :** administration par voie orale de 2 doses à au moins 4 semaines d'intervalle, à partir de l'âge de 6 semaines jusqu'à l'âge de 6 mois. La vaccination antirotavirus systématique pour les nourrissons de moins de 6 mois n'est pas recommandée. Ce vaccin n'est, à ce jour, pas remboursé.

IV. EFFICACITÉ

■ Son évaluation est clinique (niveau d'éradication d'une pathologie infectieuse) ou sérique (évaluée par le taux d'anticorps spécifiques).

■ Une couverture vaccinale de 90 % permet d'obtenir une forte réduction voire une interruption de la transmission d'une maladie.

■ Une seule injection suffit pour les vaccins vivants (rappels effectués par le contact avec les virus naturels) sauf quand un rattrapage est nécessaire.

■ Pour les autres vaccins, plusieurs injections doivent être réalisées.

■ Dans ce cas, s'il y a un retard dans le calendrier, il n'est pas nécessaire de tout reprendre au début : il suffit de reprendre au stade où il a été interrompu.

V. COMPLICATIONS ET CONTRE-INDICATIONS

A. Complications

Toute vaccination doit être consignée dans le carnet de santé avec le numéro du lot et la date de péremption ; les effets secondaires doivent être signalés à la pharmacovigilance.

1. Réactions mineures

Elles sont fréquentes :

■ réaction locale :
- précoce (J1-J3) : douleurs, érythème, induration/tuméfaction ;
- différée (S3-S12) : lésion suppurée, adénite satellite (BCG) ;

■ fièvre :
- précoce (J1-J3) : vaccins inactivés ;
- différée (J5-J11) : vaccins vivants ;

■ convulsions hyperthermiques du jeune enfant : rougeole, coqueluche ;

■ éruption cutanée :
- précoce : éruption allergique (vaccins inactivés) ;
- différée : éruption infectieuse (rougeole) ;

■ irritabilité, somnolence, troubles du sommeil : coquelucheux à germes entiers ;

■ arthralgies, arthrite : rubéole, hépatite B ;

■ parotidite, réaction méningée : oreillons.

2. Accidents graves

Ils sont rares :

■ vaccins coquelucheux à germes entiers : syndrome des cris persistants, convulsions, choc, encéphalopathie ;

- vaccin antipolio oral : paralysies ;
- BCG : bécégite généralisée (gravissime chez l'immunodéprimé) ;
- hépatite B : sclérose en plaques (non prouvé) ;
- ROR : purpura thrombopénique ;
- Vaccinations : bases immunologiques, indications, efficacité, complications.

B. Contre-indications

0

- Contre-indications définitives :
  – déficits immunitaires graves : BCG, vaccins viraux vivants ;
  – forte réaction après une injection : anatoxines diphtérique et tétanique, coqueluche. Préférer les vaccins acellulaires par la suite ;
  – allergie vraie à l'œuf : grippe, oreillons, fièvre jaune ;
  – affection neurologique évolutive : coqueluche.
- **Contre-indications temporaires** :
  – infection évolutive sévère ;
  – grossesse : vaccins viraux vivants. Contraception 3 mois après la vaccination chez les femmes en âge de procréer ;
  – injections récentes d'immunoglobulines à haute dose : pas de vaccins vivants pendant au moins 9 mois ;
  – affection maligne évolutive ou chimiothérapie : vaccins viraux vivants mais indication à la vaccination contre la varicelle en période de rémission ;
  – dermatoses étendues en évolution : BCG.

Fiche **Dernier tour**

Vaccinations : bases immunologiques, indications, efficacité, complications

Contre-indications 0

- Immunodépression sévère : BCG et vaccins vivants.
- Allergie à l'œuf : grippe, fièvre jaune, oreillons.
- Grossesse : vaccins vivants.
- Épisode infectieux sévère évolutif.
- Antécédent de réaction sévère à un vaccin.

Complications

- Le plus souvent mineures : réaction locale, fièvre (précoce pour les vaccins inertes, différée pour les vaccins vivants) +++.
- Rarement graves : bécégite généralisée (immunodépression), purpura thrombopénique (ROR), complications neurologiques (coquelucheux).

CALENDRIER VACCINAL 2009 – TABLEAUX SYNOPTIQUES (BEH avril 2009)
Tableau des recommandations vaccinales pour les enfants et les adolescents

		Naissance	2 mois	3 mois	4 mois	12 mois	16-18 mois	2 ans	6 ans	11-13 ans	14 ans	16-18 ans
RECOMMANDATIONS GÉNÉRALES	Diphtérie (D); Tétanos (T), Poliomyélite inactivé (Polio)		DT Polio	DT Polio	DT Polio		DT Polio		DT Polio	DT Polio		dT Polio
	Coqueluche acellulaire (Ca)		Ca	Ca	Ca		Ca			Ca		
	Haemophilus influenzae b (Hib)		Hib	Hib	Hib		Hib					
	Hépatite B (Hep B)		Hep B		Hep B		Hep B					
	Pneumocoques (vaccin Pn7)		Pn7	1 dose en plus si risque	Pn7	Pn7						
	Rougeole (R) Rubéole (R) Oreillons (O)					1re dose (à 9 mois si collectivité)	2e dose entre 13 et 23 mois (de 12 à 15 mois si collectivité)					
	Papillomavirus humain (HPV)										3 doses selon le schéma 0, 1 ou 2 mois, 6 mois (filles)	
RATTRAPAGE	Coqueluche acellulaire (ca)											1 dose dTcaPolio si non vacciné à 11-13 ans
	Hépatite B							3 doses selon schéma 0, 1, 6 mois Ou 2 doses selon le schéma 0,6 mois de 11 à 15 ans révolus				
	Papillomavirus humains (HPV)											3 doses selon le schéma 0, 1 ou 2, 6 mois (jeunes filles de 15 à 18 ans)
	R R O							2 doses à au moins 1 mois d'intervalle si pas de vaccin antérieur ; 1 dose si une seule dose vaccinale antérieure				



POPULATIONS PARTICULIÈRES ET À RISQUE	BCG	1 dose recommandée dès la naissance si enfant à risque élevé de tuberculose										
	Grippe					1 dose annuelle si personne à risque, à partir de l'âge de 6 mois						
	Hépatite A					2 doses selon le schéma 0, 6 mois si exposition à des risques particuliers, à partir d'1 an						
	Hépatite B	Nouveau-né de mère Ag HBs positif 3 doses selon le schéma 0, 1, 6 mois										3 doses selon le schéma 0, 1, 6 mois si risque
	Méningocoque C		1 dose ou 2 doses (plus rappel) selon l'âge, si exposition à un risque particulier									
	Pneumocoques							Si personne let risque : – entre 24 et 59 mois : 2 doses de Pn7 et 1 dose de Pneumo23, si non vaccinés antérieurement – à partir de 5 ans : 1 dose de Pneumo23 tous les 5 ans				
	Varicelle					2 doses selon un schéma dépendant du vaccin utilisé, chez des enfants au contact de personnes à risque					2 doses chez adolescents de 12 à 18 ans sans antécédent et sérologie négative (sérologie facultative)	

Nota bene : les vaccins indiqués sur fond tramé existent sous forme combinée.
Source : BEH 16-17 (InVS), 20 arvil 2009.

Vaccins	Type	Indications	Contre-indications	Schéma vaccinal	Effets secondaires
Diphtérie	Inactivé protéique	Obligatoire	Antécédent réaction forte	3 injections : 2, 3 et 4 mois 4 rappels : 16-18 mois, 6 ans, 11 ans, 16 ans puis tous les 10 ans	
Tétanos	Inactivé protéique	Obligatoire	Antécédent réaction forte		
Poliomyélite	Inactivé	Obligatoire			
Coqueluche	Acellulaire	Conseillé	Antécédent réaction forte Affection neurologique	3 injections : 2, 3 et 4 mois 3 rappels : 16-18 mois, 11 ans et 18-25 ans	Convulsions hyperthermiques, irritabilité, somnolence, troubles du sommeil
Haemophilus influenzae b	Polyosidique conjugué	Conseillé		3 injections : 2, 3 et 4 mois 1 rappel : 12 mois	
Pneumococcique	Polyosidique non conjugué (23 sérotypes)	Recommandations particulières		Tous les 5 ans	
	Polyosidique conjugué (7 sérotypes)	Conseillé		2 injections : 2 et 4 mois 1 rappel : 12 mois	
BCG	Vivant atténué	Recommandations particulières 0	Déficits immunitaires, affection maligne, chimiothérapie Grossesse Dermatoses étendues	1 injection Pas de contrôle tuberculinique	Bécégite localisée ou généralisée
Rougeole	Vivant atténué	Conseillé		2 doses à partir de 9 mois, à au moins 1 mois d'intervalle	Éruption cutanée, purpura thrombopénique, convulsions hyperthermiques
Oreillons	Vivant atténué	Conseillé	Allergie à l'œuf		Parotidite, réaction méningée
Rubéole	Vivant atténué	Conseillé			Arthralgies
Fièvre jaune	Vivant atténué	Recommandations particulières	Allergie à l'œuf	Tous les 10 ans	
Varicelle	Vivant atténué	Recommandations particulières		2 injections à 3 mois d'intervalle	
Hépatite B	Recombinant	Conseillé		2 injections à 1 mois d'intervalle, la 3ᵉ entre 5 et 12 mois après la 2ᵉ injection	Sclérose en plaques ? Arthralgies, arthrites
Typhoïde	Polyosidique non conjugué	Recommandations particulières		Tous les 3 ans	
Grippe	Inactivé	Recommandations particulières	Allergie à l'œuf	Tous les ans à l'automne	
Hépatite A	Inactivé	Recommandations particulières		2 injections séparées de 6 à 12 mois puis rappel tous les 10 ans	
Méningocoques A + C	Polyosidique non conjugué	Recommandations particulières		Tous les 3 ans	

ITEM 78

Coqueluche

	Tour 1	Tour 2	Tour 3	Dernier tour
Date				

OBJECTIFS

- Diagnostiquer une coqueluche.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

LIENS TRANSVERSAUX

- ITEM 31 Problèmes posés par les maladies génétiques (mucoviscidose).
- ITEM 76 Vaccinations : bases immunologiques, indications, efficacité, complications.
- ITEM 86 Infections bronchopulmonaires du nourrisson, de l'enfant et de l'adulte.
- ITEM 106 Tuberculose.
- ITEM 115 Allergies respiratoires.
- ITEM 193 Détresse respiratoire aiguë du nourrisson, de l'enfant et de l'adulte. Corps étranger des voies aériennes supérieures.
- ITEM 226 Asthme de l'enfant et de l'adulte.
- ITEM 276 Pneumothorax.
- ITEM 280 Reflux gastro-œsophagien.
- ITEM 336 Toux chez l'enfant et chez l'adulte.

CONSENSUS 

- Nouveau calendrier vaccinal 2008 Avis du Haut Conseil de la santé publique, 2008 (http://www.invs.sante.fr/BEh/2008/16_17/index.htm).
- Avis relatif aux recommandations vaccinales contre la coqueluche Haut Conseil de la santé publique, mars 2008 (http://www.hcsp.fr/hcspi/docspdf/avisrapports/hcspa20080319_coqueluche.pdf).
- Guide coqueluche : recommandations lors de cas groupés de coqueluche Baron S, Grimprel E, Tirard V, Institut de veille sanitaire, septembre 1996 (http://www.invs.sante.fr/publications/guides/renacoq/index.html).

POUR COMPRENDRE…

- La coqueluche est une toxi-infection bactérienne respiratoire potentiellement très grave chez le tout-petit.
- Son incidence a fortement diminué avec la généralisation de la vaccination mais elle reste relativement fréquente, notamment chez l'adulte jeune qui a perdu l'immunité des vaccins de l'enfance.

■ Chez ces adultes, les symptômes sont peu spécifiques, mais il est important de les dépister tôt du fait du risque de contagion des tout-petits, dont le schéma vaccinal n'a encore pu être réalisé complètement.

■ Une antibiothérapie des cas est essentielle pour diminuer la contagiosité, ainsi qu'une antibioprophylaxie des cas contacts, surtout chez les tout-petits.

■ Une stratégie vaccinale de prévention est capitale, incluant une revaccination systématique de l'adulte jeune lors d'un rappel décennal diphtérie-tétanos-poliomyélite, notamment chez les adultes ayant des enfants en bas âge, ou ayant un projet de grossesse dans les années à venir.

I. PHYSIOPATHOLOGIE

■ **Infection bactérienne respiratoire interhumaine** due à un bacille Gram négatif : *Bordetella pertussis* ou bacille de Bordet-Gengou.

■ Dans 5 à 20 % des cas, *Bordetella parapertussis* est une cause de coqueluche bénigne ou paracoqueluche.

■ Transmission par **voie aérienne** en particulier pendant la phase catarrhale (gouttelettes de salive), principalement en milieu familial et scolaire.

■ Il s'agit d'une **toxi-infection** : multiplication de la bactérie sur l'épithélium cilié respiratoire puis sécrétion de plusieurs toxines spécifiques à tropisme respiratoire mais aussi neurologique.

■ En l'absence de traitement, un individu est considéré comme contagieux pendant 30 jours après le début de la maladie.

■ Deux données d'immunologie importantes :
– après la maladie, l'immunité est supérieure à 10 ans mais n'est pas définitive ;
– il n'y a pas d'immunisation passive transmise par la mère à l'enfant.

II. ÉPIDÉMIOLOGIE

■ L'incidence de la maladie a largement diminué dans les pays ayant introduit la vaccination généralisée. On dénombre encore, cependant, **40 à 60 millions de cas de coqueluche dans le monde, avec environ 300 000 décès par an dont la majorité recensés dans les pays en voie de développement**.

■ Dans les pays en voie de développement, le taux de létalité peut atteindre 4 % chez le nourrisson.

■ En France, la déclaration de la coqueluche n'est pas obligatoire ; d'après le rapport du Conseil supérieur d'hygiène publique de France, section « maladies transmissibles », l'incidence moyenne nationale chez les moins de 1 an est estimée à 98/100 000.

■ Dans l'entourage du malade, la source de contamination est retrouvée une fois sur deux. Les parents sont à l'origine de l'infection des enfants dans 43 % des cas contre 32 % pour la fratrie.

■ On distingue deux pics de fréquence : enfant de moins de 1 an et adulte jeune.

III. CLINIQUE

> ■ Le diagnostic rapide est essentiel car il permet une prise en charge précoce des sujets à risque de complications.
>
> ■ Il faut savoir évoquer la coqueluche devant des tableaux cliniques moins spécifiques (toux chronique, par exemple) car ces sujets restent très contagieux.

A. Forme clinique classique

Après une incubation de 7 à 15 jours, se succèdent :

■ **phase catarrhale ou d'invasion** :

– 5 à 10 jours ;

– signes non spécifiques d'infection respiratoire haute : rhinite, éternuements, toux rebelle à maximum nocturne, fébricule ;

– phase contagieuse ;

■ **phase de quintes** :

– 3 à 4 semaines ;

– accès répétés et violents de toux (5 à 20) ITEM 336 ;

– sans respiration efficace entre eux ;

– avec turgescence du visage ;

– cyanose ;

– reprise inspiratoire en fin de quinte (chant du coq) ;

– fin de la quinte marquée par une expectoration mousseuse ou un vomissement ;

– contexte apyrétique ;

– entre les quintes, le sujet est asymptomatique ;

■ **période de déclin (convalescence)** : une toux spasmodique peut s'observer pendant 4 mois encore lors d'infections respiratoires banales (tic coqueluchoïde).

B. Formes cliniques particulières aux anciens vaccinés

■ Expression clinique variable se limitant souvent à une toux banale prolongée, paroxystique.

■ Ces formes restent extrêmement contagieuses.

IV. FORMES CLINIQUES GRAVES ET COMPLICATIONS

■ **Coqueluche du nourrisson non ou mal vacciné** :

– phases d'invasion et d'incubation plus courtes ;

– chant du coq souvent absent ;

– alimentation gênée par les vomissements avec risque de déshydratation ;

– quintes mal tolérées et atypiques : asphyxiantes, accès de cyanose, syncope, ou bien apnées pouvant être isolées, bradycardies.

■ **Coqueluche maligne** :

– forme gravissime de l'enfant de moins de 3 mois (75 % de mortalité) ;

– elle associe :

- détresse respiratoire : cyanose persistante, anomalie auscultatoire des deux champs pulmonaires ;

- insuffisance hémodynamique : tachycardie, marbrures, collapsus ;
- troubles neurologiques : agitation, convulsions ;
- troubles biologiques : hyponatrémie < 130 mEq/L, hyperleucocytose > 50 000/mm³ et thrombocytose ;

■ **Complications mécaniques** : dues à l'intensité de la toux et l'hyperpression expiratoire intrathoracique (hémorragie sous-conjonctivale, pneumothorax ITEM 276, emphysème médiastinal et cervical, hernie, prolapsus rectal).

■ **Complications infectieuses** : otites suppurées, surinfections bronchopulmonaires (pneumopathie à *Bordetella pertussis* ou surinfections virales ou bactériennes).

■ **Complications nutritionnelles** : possible déshydratation et dénutrition du fait des vomissements et des difficultés alimentaires.

■ **Complications neurologiques** : convulsions (3 %), encéphalopathie (0,8 %) avec fièvre élevée, troubles de la conscience et altération de l'EEG.

V. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

A. Non spécifiques

■ Radiographie de thorax :
- souvent normale ;
- ou signes non spécifiques :
  - distension thoracique ;
  - syndrome bronchique uni ou bilatéral ;
  - complications : pneumothorax, foyer d'atélectasie ;
- élimine les autres diagnostics.

■ Numération-formule sanguine :
- en phase paroxystique, possible hyperlymphocytose caractéristique, d'autant plus franche que les signes cliniques sont intenses ;
- hyperleucocytose possible de 15 à 20 000/mm³.

B. Confirmation du diagnostic

1. Diagnostic direct

■ Culture sur milieu spécifique enrichi de Bordet et Gengou d'une aspiration nasopharyngée (délai de 4 jours) : sensibilité de 60 % pendant la phase catarrhale puis diminution rapide à 30 % avec le temps ou si antécédent de traitement efficace.

■ Réaction de polymérisation en chaîne (PCR) sur aspiration nasopharyngée (délai de 48 heures) : sensible à 95 % et spécifique, non remboursée par la Sécurité sociale. Elle se négative plus vite chez les enfants vaccinés.

2. Diagnostic indirect

■ Sérologie : comparaison de deux sérums, l'un précoce et l'autre 3 à 4 semaines plus tard, par agglutination ou immuno-empreinte ; on dose les IgG et les IgA anti-PT (toxine pertussique). Le diagnostic est confirmé s'il y a augmentation de 100 % du taux d'anticorps entre les deux sérums ou diminution de 50 %.

■ Dans le cas d'adolescents ou d'adultes n'ayant pas reçu de vaccin depuis plus d'un an, la présence d'anticorps à un taux élevé (positivité dans le test

d'immuno-empreinte et 100 U dans le test ELISA) dans le premier sérum est suffisante pour confirmer l'infection.

3. Examens à prescrire en fonction de l'âge et du statut vaccinal

- **Enfants non vaccinés** :
  - 0 à 6 mois :
    - culture ou PCR ;
    - pas de sérologie en raison des anticorps maternels transmis qui la rendent ininterprétable ;
    - sérologie maternelle à comparer au sérum pré-partum, récupérer la sérologie pré-partum (toujours conservée 6 mois) pour comparer les résultats des deux prélèvements ;
    - et/ou sérologie à la personne de l'entourage symptomatique (sérologie ± PCR) ;
  - plus de 6 mois : PCR + sérologie (après avoir vérifié s'il n'y a pas eu de vaccination à 5-6 ans).
- **Enfants vaccinés** :
  - 2 mois à 3 ans :
    - PCR ;
    - sérologie aux parents si symptomatiques (ou autre personne de l'entourage symptomatique). La sérologie de la mère peut être comparée à la sérologie pré-partum ;
  - après 3 ans : PCR + sérologie (après 3 ans, les enfants vaccinés non malades n'ont plus d'anticorps vaccinaux, et ce jusqu'au prochain rappel qui a lieu en principe entre 11 et 13 ans).
- **Chez le nourrisson** :
  - culture et PCR possibles ;
  - sérologie inutile ;
  - intérêt de comparer la sérologie maternelle pré-partum et pendant la phase aiguë de l'enfant (une séroconversion maternelle permet d'affirmer le diagnostic chez l'enfant).
- **Chez le grand enfant et l'adulte** : en cas de toux de plus de 20 jours, la sérologie reste le meilleur examen.

VI. DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS

Ce sont toutes les autres causes de toux paroxystique ou chronique ITEM 336 :

- infection virale trachéobronchique ITEM 86 ;
- infection bactérienne (mycoplasme et *Chlamydiae trachomatis*) ;
- tuberculose ITEM 106 ;
- asthme, allergies ITEMS 115, 226 ;
- mucoviscidose ITEM 31 ;
- compression laryngotrachéale ;
- reflux gastro-œsophagien ITEM 280 ;
- corps étranger : à toujours évoquer chez le jeune enfant ITEM 193.

VII. TRAITEMENT

A. Traitement curateur

O ■ **Prise en charge hospitalière systématique pour les moins de 6 mois ou en cas de signes de gravité :**

– isolement ;

– monitoring cardiorespiratoire : noter le nombre de quintes, les désaturations et d'éventuelles bradypnées, apnées, bradycardies ou malaises ;

– oxygénothérapie si nécessaire voire ventilation assistée ;

– prise en charge nutritionnelle : alimentation épaissie fractionnée, gavage ou nutrition parentérale ;

– laisser l'enfant au calme pour ne pas déclencher les quintes : en particulier, pas de kinésithérapie respiratoire ; aspirations nasales douces ;

O – contre-indication aux sédatifs et antitussifs.

■ **Antibiothérapie** :

Guide coqueluche : recommandations lors de cas groupés de coqueluche

Institut de veille sanitaire, 1996

■ **Il n'existe pas de traitement curateur** ayant fait ses preuves une fois que la phase de quintes a commencé.

■ Le traitement antibiotique reste indiqué dans les 3 premières semaines d'évolution.

O ■ L'antibiothérapie reste primordiale pour diminuer la contagiosité et limiter la diffusion de la maladie : elle réduit la durée d'évolution lorsqu'elle est débutée à la phase catarrhale d'un sujet secondaire et empêche l'apparition de la maladie chez les sujets contacts en incubation.

■ Traitement par macrolides : l'érythromycine est le traitement de référence, à la dose de 50 mg/kg/j en 3 ou 4 prises pendant 14 jours (durée pouvant être réduite à 10 jours chez le grand enfant ayant déjà été vacciné).

■ **Traitement des complications** :

– antibiothérapie si pneumonie ou surinfection associée ;

– drainage d'un pneumothorax.

■ **Isolement** :

– pendant 5 jours après le début d'une antibiothérapie efficace ;

– pendant 3 semaines après le début des quintes si aucun traitement antibiotique n'a été prescrit.

B. Traitement préventif : la vaccination ITEM 76

■ **Vaccin à germes entiers** :

– le premier à avoir été introduit en France ; il est aujourd'hui délaissé en raison de ses effets secondaires ;

– préparé à partir de plusieurs souches de *Bordetella pertussis* inactivées par la chaleur ;

– efficacité de 95 % ;

– tolérance médiocre :
- réactions locales : douleur, œdème, induration dans 50 % des cas ;
- réactions générales : fièvre > 38,5 °C dans 30 % des cas, état de choc, cris persistants (pleurs perçants inhabituels pendant 1 heure 3 à 6 heures après l'injection, de signification mal connue), encéphalopathie aiguë dans 1/50 000 à 1/100 000 cas ;

– n'est actuellement plus utilisé en France.

■ **Vaccin acellulaire** :
– composition en antigènes variable ;
– bonne tolérance, avec une réaction fébrile uniquement dans 1,5 % des cas ;
– efficacité > 80 % ;
– est le vaccin actuellement utilisé en France.

Calendrier vaccinal – 2008 Avis du Haut Conseil de la santé publique
Avis relatif aux recommandations vaccinales contre la coqueluche – Haut
Conseil de la santé publique, 2008

Schéma vaccinal

■ Vaccination non obligatoire mais recommandée.

■ Primovaccination précoce par 3 injections à 2, 3 et 4 mois (vaccin combiné aux vaccins contre diphtérie, tétanos, poliomyélite, *Haemophilus influenzae b* et éventuellement hépatite B).

■ Rappel entre 16 et 18 mois.

■ En raison d'une protection dans le temps limitée :
– rappel tardif entre 11 et 13 ans par un vaccin acellulaire ;
– rattrapage entre 16 et 18 ans pour les enfants non vaccinés entre 11 et 13 ans ;
– rappel conseillé pour le personnel en contact avec des jeunes enfants ou pour les adultes susceptibles de devenir parents dans les mois à venir, par un vaccin acellulaire combiné aux vaccins antidiphtérique, antitétanique et antipoliomyélite *(Boostrixtétra, Repevax)*. Dans ce cas, l'intervalle entre le dernier rappel DTP et ce vaccin quadrivalent peut être réduit à 2 ans.

■ **Contre-indications à la vaccination** :
– encéphalopathies convulsivantes ou non ;
– forte réaction à une injection précédente (fièvre > 40 °C, syndrome du cri persistant, convulsion, syndrome d'hypotonie-hyporéactivité) ;
– réaction d'hypersensibilité à une injection précédente ou hypersensibilité connue à l'un des composants du vaccin.

VIII. ISOLEMENT ET PRISE EN CHARGE DES SUJETS CONTACTS

Guide coqueluche : recommandations lors de cas groupés de coqueluche
Institut de veille sanitaire, 1996

■ **Mesures concernant le cas = isolement respiratoire** :
– à la maison : éviter le contact avec les nourrissons non ou insuffisamment protégés (nourrissons de moins de 16 mois n'ayant pas reçu 3 injections de vaccins, nourrissons âgés de plus de 16 mois n'ayant pas reçu 4 doses de vaccins) ;

– en collectivité d'enfants : éviction de la collectivité, le retour n'est autorisé dans la collectivité qu'après 5 jours de traitement par un antibiotique adapté ;

– en cas d'hospitalisation : chambre seule (pendant les 5 premiers jours de traitement par un antibiotique adapté).

■ **Information du médecin inspecteur de santé publique (Misp) de la DDASS en cas de cas groupés (au moins deux cas contemporains ou successifs dans la même unité géographique).** Il identifie les cas suspects (toux insomniante nocturne avec des quintes évocatrices depuis plus de 8 jours, et en l'absence d'une autre étiologie) et les cas confirmés :

– confirmés par l'évolution : toux avec quintes évocatrices d'au moins 14 jours en l'absence d'une autre étiologie ;

– confirmés par le laboratoire : culture positive et/ou PCR positive et/ou sérologie positive en l'absence de vaccination récente ;

– confirmés également si contact dans les 3 semaines précédant le début de la toux avec un cas confirmé au laboratoire.

■ **Mesures préventives dans l'entourage** :

– information des populations exposées ;

– pour les sujets symptomatiques : tout sujet présentant une toux, même banale, doit être considéré comme un cas potentiel isolé et soumis à un traitement adapté ;

– pour les sujets asymptomatiques : le risque dépend de la proximité du contact mais également de la susceptibilité et du terrain des personnes exposées ;

■ **contacts proches** :

– antibioprophylaxie des enfants non ou mal vaccinés (ayant reçu moins de 4 doses), des adolescents ayant reçu moins de 5 doses ou ceux dont la dernière vaccination date de plus de 5 ans et des parents de nourrissons non ou mal vaccinés ainsi que des parents des sujets index ;

– mise à jour des vaccinations selon le calendrier vaccinal pour les enfants de moins de 14 ans ;

■ **contacts occasionnels** = antibioprophylaxie uniquement chez les sujets à haut risque : nourrissons non ou incomplètement vaccinés, femmes enceintes, sujets atteints de maladies respiratoires chroniques (asthme), parents des nourrissons non encore vaccinés ;

■ **crèches** : antibioprophylaxie de tous les nourrissons n'ayant pas reçu 4 injections de vaccin, mise à jour des vaccinations selon le calendrier vaccinal et antibiothérapie du personnel en contact avec les cas quel que soit son statut vaccinal ;

■ **écoles** :

– 1 ou plusieurs cas dans une classe ou une section : antibioprophylaxie de tous les enfants de la classe non à jour de leurs vaccinations et des enseignants quel que soit leur statut vaccinal ;

– si plusieurs cas dans des classes ou sections différentes, les mêmes mesures sont applicables dans chaque classe ou section ;

■ **établissements de santé** : port systématique de masque pour les soignants qui toussent et investigation à la recherche d'une étiologie en cas de toux persistant au-delà de 7 jours. En cas de coqueluche confirmée, appliquer les mesures préventives.

Fiche **Dernier tour**

Coqueluche

■ **Physiopathologie : toxi-infection bactérienne** respiratoire due à *Bordetella pertussis* responsable d'environ 300 000 décès par an dans le monde malgré l'existence d'un vaccin spécifique. La bactérie continue à se propager du fait d'une diminution de l'immunité postvaccinale avec le temps.

■ **Clinique :**

– dans la forme clinique typique, 3 phases se succèdent :
 - **phase d'invasion** avec des signes non spécifiques d'infection respiratoire haute ;
 - **phase des quintes** spécifiques : accès répétés et violents de toux émétisante sans respiration efficace, se finissant par une reprise inspiratoire bruyante évoquant le chant du coq ;
 - **période de déclin** où peut persister une toux spasmodique ;

– chez les anciens vaccinés, la présentation peut être plus frustre (toux isolée, par exemple).

■ **Complications :**

– il existe deux formes cliniques graves :
 - **coqueluche du nourrisson :** quintes mal tolérées avec cyanose, bradycardies et malaise ;
 - **coqueluche maligne** avec défaillance respiratoire, hémodynamique et neurologique :

Complications respiratoires	Cyanose persistante Hypoxie réfractaire Anomalie auscultatoire à type de râles disséminés des deux champs pulmonaires
Troubles hémodynamiques	Tachycardie Marbrures Collapsus
Défaillance neurologique	Agitation Convulsions
Anomalies biologiques	Hyponatrémie < 130 mEq/L Hyperleucocytose $> 50\,000/mm^3$ Thrombocytose

■ en dehors de ces deux cas particuliers, les complications sont essentiellement nutritionnelles (déshydratation), mécaniques (pneumothorax) et quelquefois neurologiques (convulsions, encéphalopathie).

■ **Diagnostic** :

– le diagnostic repose essentiellement sur la **culture** sur milieu de Bordet-Gengou d'une aspiration nasopharyngée : spécifique mais dont la sensibilité diminue avec le temps ;

– la **PCR** utilisée en milieu hospitalier a une sensibilité et une spécificité correcte ;

– la **sérologie** garde son utilité dans le cas d'adolescents avec une toux chronique.

■ Traitement :

– l'hospitalisation est systématique pour les nourrissons de moins de 6 mois et en cas de signes de gravité **O** ;

– il n'existe pas de traitement curateur ;

– l'isolement et l'antibiothérapie par macrolides ont pour but de diminuer la contagiosité et limiter la diffusion de la maladie **O** ;

Fiche Dernier tour

– le traitement de référence est l'érythromycine : 50 mg/kg/j en 3 à 4 prises pendant 14 jours ;
– les sédatifs et antitussifs sont contre-indiqués 0 ;
– la **prévention** repose sur la vaccination par le vaccin acellulaire globalement bien toléré : injection à 2, 3, 4 mois puis rappel à 16-18 mois et 11-13 ans. Un rappel est conseillé chez les jeunes adultes et les personnes travaillant au contact d'enfants en bas âge.

ITEM 86

Infections bronchopulmonaires du nourrisson et de l'enfant

	Tour 1	Tour 2	Tour 3	Dernier tour
Date				

OBJECTIFS

- Diagnostiquer une bronchiolite du nourrisson, une pneumopathie, une broncho-pneumopathie.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

LIENS TRANSVERSAUX

ITEM 31 Problèmes posés par les maladies génétiques (mucoviscidose).
ITEM 78 Coqueluche.
ITEM 115 Allergies respiratoires de l'enfant et de l'adulte.
ITEM 193 Détresse respiratoire aiguë du nourrisson de l'enfant et de l'adulte. Corps étranger des voies aériennes supérieures.
ITEM 226 Asthme de l'enfant et de l'adulte.
ITEM 336 Toux chez l'enfant et chez l'adulte.



Sujet tombé au concours de l'Internat : 1998

- 1998, zone Nord :

  Nourrisson de 2 mois et demi sans antécédent, gardé en crèche. Consultation hivernale motivée par l'apparition d'une gêne respiratoire. Dans la nuit précédente, est apparue une toux sèche et, le matin, il a bu péniblement son biberon. À l'examen : temps de recoloration cutanée = 2 s, température = 37,1 °C, fréquence respiratoire = 65/min, tirage intercostal, entonnoir xiphoïdien, asynchronisme entre la respiration abdominale et la respiration th.oracique, fréquence cardiaque = 140/min. À l'auscultation : allongement du temps expiratoire, râles sibilants et fins aux 2 bases. Examen ORL : discrète pharyngite, deux tympans congestifs, rhinite claire. Palpation abdominale normale, pouls fémoraux bien perçus.

  1) Quel est le diagnostic le plus probable ? Argumentez.
  2) Quelle est votre attitude thérapeutique en urgence ? Justifiez-la. Indiquez les mesures précises de surveillance que vous organisez.
  3) Quel en est l'agent étiologique le plus probable ? Justifiez-le. Citez les autres agents étiologiques habituellement retrouvés.
  4) Énumérez les différents signes que vous pouvez retrouver sur une radiographie de thorax de face que vous n'avez pas manqué de pratiquer. Justifiez cet examen.
  5) Énumérez les différentes complications d'une telle affection immédiatement et à court terme.

CONSENSUS 

- Prise en charge de la bronchiolite du nourrisson – Conférence de consensus ANAES, 2000 (http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/bronc.pdf).
- Antibiothérapie par voie générale en pratique courante au cours des infections respiratoires basses de l'adulte et de l'enfant – AFSSAPS, octobre 2005 (http://agmed.sante.gouv.fr/pdf/5/rbp/irb_reco.pdf).

POUR COMPRENDRE…

- Les infections des voies respiratoires chez l'enfant associent de façon variable de la fièvre, une toux, des difficultés respiratoires.
- Distinguer les infections des voies respiratoires hautes (au-dessus des cordes vocales) et basses (en dessous) nécessite une analyse clinique rigoureuse.
- Les éléments en faveur d'une atteinte des voies respiratoires basses sont :
  - la fièvre ;
  - l'augmentation de la fréquence respiratoire ;
  - l'existence de signes de lutte ;
  - la présence d'anomalies à l'auscultation pulmonaire, diffuses ou localisées.

- **Définition de la tachypnée en fonction de l'âge** :
  - < 12 mois : > 50/min ;
  - 12-35 mois : > 40/min ;
  - 3-5 ans : > 30/min ;
  - 5 ans : > 20/min.

- En pratique, il est possible de distinguer trois grands tableaux d'infections respiratoires basses :
  - la bronchiolite (atteinte des bronchioles) : d'origine virale, survenant en période épidémique d'octobre à mars, très fréquente chez le nourrisson de moins de 2 ans. Dyspnée expiratoire avec râles sibilants à l'auscultation ;
  - la pneumonie communautaire : atteinte pulmonaire parenchymateuse dont l'origine bactérienne doit être évoquée. La symptomatologie est très polymorphe et peu spécifique. La tachypnée est un signe majeur ;
  - la bronchite et/ou trachéobronchite : processus inflammatoire de la muqueuse bronchique, d'étiologie avant tout virale. Cliniquement, association d'une toux plus ou moins productive, modérément fébrile, accompagnée de signes à l'auscultation : sous-crépitants et/ou ronchi. Seule une évolution défavorable en termes de sévérité ou de durée pose le problème d'une infection bactérienne secondaire.

I. BRONCHIOLITE AIGUË

A. Étiologie et épidémiologie

- **Bronchopathie obstructive aiguë** endoluminale (œdème et hypersécrétions muqueuses) et murale (inflammation pariétale) d'origine **virale** chez l'**enfant âgé de moins de 2 ans**.
- **Fréquente** : touche près de 460 000 nourrissons par an, soit 30 % de la population des nourrissons (problème de santé publique).
- Pic de fréquence entre 2 et 8 mois pendant les périodes épidémiques (d'octobre à avril).



■ Cause virale* :
– **VRS** (virus respiratoire syncytial) **dans 70 % des cas** ;
– *Myxovirus parainfluenzae* dans 20 % des cas ;
– adénovirus, métapneumovirus ;
– et plus rarement : rhinovirus, *Myxovirus influenzae*, virus de la rougeole et CMV.

■ Transmission interhumaine, directe aérienne par les sécrétions contaminées ou indirecte manuportée.

■ Immunisation médiocre dans le cas du VRS, expliquant les réinfections possibles.

■ Facteurs de risque : environnement (garde en collectivité, tabagisme passif, promiscuité, urbanisation), anomalies respiratoires préexistantes, déficit immunitaire.

B. Diagnostic

Le diagnostic est avant tout clinique. Aucun examen complémentaire n'est nécessaire en cas de prise en charge ambulatoire.

1. Examen clinique*



■ **Incubation** de 2 à 8 jours puis tableau initial de rhinite ou rhinopharyngite.

■ **Signes généraux** : fièvre possible.

■ **Signes respiratoires** :
– inspection :
• rhinopharyngite ;
• toux ITEM 336 ;
• dyspnée de type obstructif : polypnée, signes de lutte (tirage intercostal, sus-sternal, sous-costal, balancement thoraco-abdominal, entonnoir xiphoïdien, battement des ailes du nez, geignement expiratoire) ;
• distension thoracique ;
– auscultation :
• frein expiratoire et sibilants parfois audibles à distance *(wheezing)* ;
• crépitants en cas d'atteinte alvéolaire associée ;
• silence auscultatoire dans les formes graves avec distension thoracique importante.

■ **Signes associés possibles** : troubles alimentaires, otite en cas d'infection à VRS, syndrome grippal, éruption cutanée, conjonctivite et troubles digestifs en cas d'infection à adénovirus.

■ **Élimination** du virus en 3 à 7 jours mais parfois jusqu'à 4 semaines.

2. Examens complémentaires

Prise en charge de la bronchiolite du nourrisson

Conférence de consensus ANAES, 2000

Les examens complémentaires n'ont habituellement pas d'indication dans les formes communes de bronchiolite.

0



- **Radiographie de thorax*** :
  - elle peut être normale ;
  - distension thoracique : plus de 8 espaces intercostaux visibles, abaissement des coupoles diaphragmatiques, horizontalisation des côtes, hyperclarté des champs pulmonaires (*fig. 86-1*) ;
  - syndrome bronchique périhilaire ;
  - opacités alvéolaires systématisées ou non en cas d'atteinte parenchymateuse associée ;
  - complications mécaniques : atélectasie, pneumothorax, pneumomédiastin.



Fig. 86-1. Bronchiolite du nourrisson avec distension thoracique.
Source : Labrune M, de Laveaucoupet J. Bronchopneumopathies aiguës de l'enfant. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), Radiodiagnostic III, Cœur-Poumon, 32-388-A-10 : 1992.

- **Gaz du sang** veineux à la recherche d'une hypercapnie en cas de symptomatologie sévère ou d'aggravation.
- NFS et CRP en cas de signes de surinfection (fièvre élevée, sécrétions purulentes).
- **Diagnostic virologique** : immunofluorescence rapide sur sécrétions nasopharyngées à but épidémiologique uniquement.

O C. Facteurs de gravité et critères d'hospitalisation



Prise en charge de la bronchiolite du nourrisson

Conférence de consensus ANAES, 2000

L'hospitalisation s'impose en présence d'un des critères de gravité suivants* :

- état général : aspect « toxique » (altération importante de l'état général) ;
- terrain :
  - âge < 6 semaines ;
  - prématurité < 34 SA ; âge corrigé < 3 mois ;
  - cardiopathie sous-jacente ; pathologie pulmonaire chronique grave ;
- signes respiratoires :
  - survenue d'apnées, présence d'une cyanose ;
  - fréquence respiratoire > 60/min ;

– saturation artérielle transcutanée en oxygène < 94 % sous air et au repos ou lors de la prise des biberons ;
– présence d'un trouble de ventilation confirmé par une radiographie thoracique, pratiquée d'après des arguments cliniques ;

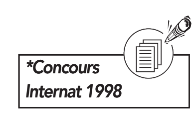
- signes digestifs : troubles digestifs compromettant l'hydratation, déshydratation avec perte de poids > 5 % ;
- entourage : difficultés psychosociales.

Les critères cliniques de gravité à considérer pour un recours hospitalier, outre les situations à risque majeur précitées, sont :

- facteurs cliniques :
  – importance de l'altération de l'état général ;
  – intensité de la gêne respiratoire ;
  – âge de l'enfant ;
- données anamnestiques devant tenir compte de :
  – l'observation parentale de l'enfant (« malaise », troubles du comportement) ;
  – des antécédents ;
  – du caractère traînant de la gêne respiratoire ;
- données environnementales :
  – capacités de la famille en termes de surveillance, de compréhension, d'accès aux soins ;
  – conditions de vie de l'enfant et ressources sanitaires locales.

D. Évolution et complications

- L'évolution est favorable dans la grande majorité des cas ; l'obstruction dure 8 à 10 jours et une toux résiduelle peut persister jusqu'à 15 jours.
- **Rechutes** : au cours des deux premières années de vie, elles concernent 23 à 60 % des enfants. À partir du troisième épisode, le terme d'« asthme du nourrisson » est d'usage.



- **Complications immédiates*** :
  – respiratoires :
    - complications mécaniques : atélectasie, pneumothorax, pneumomédiastin ;
    - apnées, surtout observées en cas d'infection à VRS, dans 6 à 20 % des cas (plus fréquentes chez les moins de 3 mois, en cas de maladies obstructives pré existantes ou en cas d'antécédent d'apnée) ;
    - insuffisance respiratoire aiguë avec nécessité de ventilation mécanique ;
  – digestives :
    - fausse route alimentaire en raison de la polypnée ;
    - déshydratation ;
  – infectieuse : surinfection bactérienne.
- **Complications à long terme** :
  – asthme : mode de début possible de la maladie ; le VRS exacerbe l'hyperréactivité bronchique, en particulier en cas d'antécédents familiaux d'asthme ou d'allergie ;

– séquelles bronchopulmonaires exceptionnelles : atélectasies périphériques, bronchectasies et plus rarement encore bronchiolite oblitérante ou fibrose pulmonaire.

E. Diagnostics différentiels

- Pneumopathie bactérienne, coqueluche ITEM 78.
- Mucoviscidose ITEM 31.
- Inhalation de corps étranger ITEM 193.
- Compression bronchique.
- Asthme (répétition des épisodes de gêne respiratoire) ITEM 226.
- Allergie respiratoire ITEM 115.
- Insuffisance cardiaque, myocardite.



F. Prise en charge*

Prise en charge de la bronchiolite du nourrisson

Conférence de consensus ANAES, 2000

- Le traitement est avant tout symptomatique.
- 0 L'hospitalisation est systématique avant 6 semaines ou en cas de signes de gravité et large avant 3 mois.

Traitement ambulatoire

- **Environnement** : proclive dorsal à 30° (à condition d'utiliser les moyens de maintien de l'enfant en proclive disposant du marquage CE), pièce aérée et au plus à 19 °C, pas de tabagisme passif.
- **Désobstructions** rhinopharyngées au sérum physiologique ; il n'y a pas de données amenant à recommander l'instillation d'un produit autre que le sérum physiologique.
- Maintien d'une **hydratation** correcte : désobstruction rhinopharyngée avant le repas, fractionnement et épaississement des repas. Il n'y a pas lieu de prescrire de traitement antireflux.
- **Kinésithérapie respiratoire** à la phase sécrétante (technique d'accélération du flux expiratoire avec toux provoquée). La fréquence et le nombre total de séances dépendent de l'évolution clinique, réévaluée à chaque séance.
- Antibiothérapie à discuter devant l'un ou plusieurs des signes suivants faisant craindre une surinfection bactérienne : T > 38,5 °C pendant plus de 48 heures, otite moyenne aiguë associée, foyer ou atélectasie radiologique, pathologie pulmonaire ou cardiaque sous-jacente, élévation de la CRP et/ou des polynucléaires neutrophiles :
  – elle doit être adaptée aux germes de surinfection les plus fréquents (*Haemophilus influenzae*, *Streptococcus pneumoniae*, *Moraxella catarrhalis*) et à leur degré de résistance aux bêtalactamines ;
  – par voie orale, les antibiotiques les mieux adaptés sont l'association amoxicilline-acide clavulanique *(Augmentin)*, le céfuroxime axétil *(Zinnat)* et le cefpodoxime proxétil *(Orelox)* ;
  – par exemple : *Augmentin*, 1 dose-poids 3 fois par jour pendant 10 jours.

■ Autres médicaments :
– les β2-mimétiques et les corticoïdes n'ont pas leur place dans la stratégie de prise en charge d'une première bronchiolite ; 0
– les antitussifs, mucolytiques, mucorégulateurs sont contre-indiqués ; 0
– il n'y a pas lieu de prescrire la ribavirine (antiviral en aérosol dont l'efficacité en phase aiguë de bronchiolite n'a pas été démontrée).

■ Éducation des parents : le médecin dispense à la famille une information précise et s'assure de la bonne compréhension des signes d'aggravation tels que :
– refus d'alimentation ;
– troubles digestifs ;
– changement de comportement ;
– détérioration de l'état respiratoire ;
– élévation thermique.

Prise en charge hospitalière

■ Installation en proclive dorsal à 30°.

■ Oxygénothérapie si $SpO_2 < 95$ % à l'éveil et < 92 % au sommeil.

■ Si troubles respiratoires majeurs, apnées ou bradycardies : ventilation artificielle non invasive ou invasive.

■ Si troubles digestifs importants : nutrition entérale par sonde nasogastrique voire nutrition parentérale.

■ Kinésithérapie respiratoire en fonction de l'état clinique.

Traitement préventif

■ Hygiène : lavage des mains ; éviter les baisers si personne infectée.

■ Décontamination quotidienne des objets et des surfaces en collectivité.

■ Éviction pour les nourrissons des zones à risque (crèche, transports en commun…).

■ Anticorps monoclonaux anti-VRS *(Synagis)* pendant la période hivernale pour les anciens prématurés de moins de 32 SA et les enfants atteints de dysplasie bronchopulmonaire ou de cardiopathie congénitale.

II. PNEUMOPATHIES AIGUËS

A. Signes cliniques

Les pneumonies aiguës sont des infections du parenchyme pulmonaire quelle que soit leur étiologie. Elles sont évoquées par la clinique et confirmées par la radiographie.

■ **Signes cliniques classiques** :
– fièvre constante plus ou moins élevée en fonction de l'agent pathogène ;
– polypnée ;
– possibles signes de lutte respiratoires ;
– toux parfois retardée ;
– anomalies auscultatoires : diminution du murmure vésiculaire, crépitants, possible souffle tubaire, frottement pleural en cas de pleurésie associée.

■ **Signes extrarespiratoires** :
– douleurs abdominales en cas de foyer de la base ;
– syndrome méningé possible en cas de pneumonie franche lobaire aiguë.

La symptomatologie peut être moins classique en cas de mucoviscidose sous-jacente ou de déficit immunitaire. Elle peut être dominée par des signes digestifs, notamment chez l'enfant de moins de 3 ans.

B. Agents pathogènes

- **Bactéries (1/3 des cas)** :
  - *Streptococcus pneumoniae* (pneumocoque) :
    - cocci Gram positif saprophyte des voies aériennes respiratoires ;
    - évoqué le plus souvent devant une hyperthermie à début brutal, une toux sèche, une altération de l'état général, la coexistence de douleurs abdominales ou de céphalées ;
  - *Haemophilus influenzae* : coccobacille Gram négatif ; le sérotype b, accessible à la vaccination, est le plus fréquent. Une résistance à l'ampicilline est possible par sécrétion d'une bétalactamase ;
  - *Staphylocoque doré* : cocci Gram positif pouvant être responsable de la staphylococcie pleuropulmonaire du nourrisson (forme grave) ;
  - *Mycoplasmia pneumoniae* : germe atypique responsable de 20 % des pneumonies en pédiatrie ; début progressif avec asthénie, toux durable, état général conservé, signes associés possibles : éruption à type d'érythème polymorphe, anémie hémolytique auto immune ;
  - *Chlamydia trachomatis* : germe atypique responsable de pneumopathies interstitielles chez le nouveau-né par transmission maternelle lors de l'accouchement ;
  - *Chlamydia pneumoniae* : germe atypique ;
  - *Klebsiella pneumoniae* : possibles pneumopathies bulleuses ;
  - *Branhamella catarrhalis* : diplocoque Gram négatif de l'oropharynx pouvant devenir pathogène ;
  - *Pseudomonas aeruginosa* : son identification doit faire rechercher une mucoviscidose ;
  - tuberculose ;
  - *Bordetella pertussis* : responsable de la coqueluche.
- **Virus (1/3 des cas)** :
  - virus respiratoire syncytial ;
  - *Myxovirus influenzae* et *parainfluenzae* ;
  - adénovirus ;
  - EBV ;
  - virus de l'herpès en néonatal et chez les immunodéprimés ;
  - virus de la rougeole (rare depuis la généralisation de la vaccination).
- **Coinfection dans 1/3 des cas.**
- **Agents infectieux par ordre de fréquence en fonction de l'âge** :

- < 3 mois : ***Chlamydia trachomatis*, VRS** et autres virus respiratoires, *Bordetella pertussis* ;
- de 3 mois à 24 mois : **VRS et autres virus respiratoires, pneumocoque**, *Haemophilus influenzae, Chlamydia pneumoniae, Mycoplasma pneumoniae* ;

- de 2 à 5 ans : **virus respiratoires, pneumocoque**, *Haemophilus influenzae, Mycoplasma pneumoniae* et *Chlamydia pneumoniae* ;
- de 6 à 18 ans : ***Mycoplasma pneumoniae***, pneumocoque, *Chlamydia pneumoniae, Haemophilus influenzae*, grippe, adénovirus.

C. Signes de gravité justifiant l'hospitalisation

0

- **Importance de l'atteinte respiratoire** :
  - signes de lutte marqués, polypnée importante ;
  - cyanose ou signes d'hypercapnie (sueurs, agitation, troubles de conscience) ;
  - apnées ;
  - oxygénodépendance ;
  - retentissement sur l'alimentation avec risque de déshydratation ;
  - aggravation rapide de la maladie.
- **Signes généraux** :
  - faciès toxique ;
  - instabilité hémodynamique ;
  - troubles digestifs (vomissements rendant impossible une prise orale des antibiotiques) ;
  - troubles de la conscience (défaillance multiviscérale).
- **Terrain :**
  - âge $<$ 6 mois ;
  - drépanocytose avec risque de syndrome thoracique aigu ;
  - cardiopathie, immunodépression.

D. Examens complémentaires

1. Radiologiques

- La radiographie thoracique de face en inspiration debout confirme le diagnostic : 0
  - opacité parenchymateuse alvéolaire, systématisée ou non avec un éventuel bronchogramme aérien (*fig. 86-2*) ;
  - épanchement pleural possiblement associé ;



Fig. 86-2. Opacité parenchymateuse du LID.
Source : Labrune M, de Laveaucoupet J. Bronchopneumopathies aiguës de l'enfant. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), Radiodiagnostic III, Cœur-Poumon, 32-388-A-10 : 1992.

– atteinte interstitielle lors d'infection à mycoplasme (*fig. 86-3*) ;

– les pneumopathies rondes sont spécifiques à l'enfant et pourraient en imposer pour une tumeur (*fig. 86-4*) ;

– il existe parfois un retard radiologique de 72 heures par rapport au début de la symptomatologie.

■ En cas de doute sur une pneumopathie rétrocardiaque, on complétera par un cliché de profil.



Fig. 86-3. Atteinte interstitielle à mycoplasme.

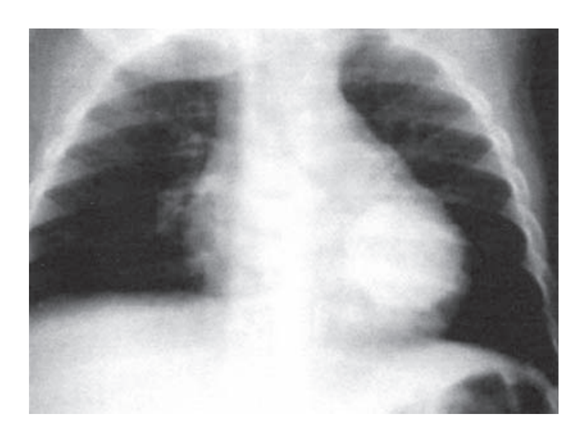


Fig. 86-4. Pneumopathie ronde.
Source : Bourillon A. *Pédiatrie*. Paris : Masson, coll. « Pour le praticien » : 2003.

■ **Signes radiologiques de gravité justifiant une hospitalisation** :

– épanchement pleural (en dehors d'un comblement du cul-de-sac pleural) ;

– pneumonie très étendue (plus de 2 lobes) ;

– image d'abcès.

2. Biologiques

■ En cas de prise en charge ambulatoire, ils ne sont pas systématiques.

■ En cas de prise en charge hospitalière :

O – les hémocultures doivent être systématiques : leur sensibilité est faible, de 10 % au maximum ;

– la NFS (hyperleucocytose à polynucléaires) et l'ascension de la CRP ne sont pas spécifiques ;

– les antigènes solubles (pneumococciques sanguins ou urinaires) ne sont pas sensibles ;
– les sérologies ne permettent qu'un diagnostic rétrospectif et n'influencent donc pas la prise en charge thérapeutique initiale ;
– l'examen cytobactériologique des crachats n'a aucun intérêt.

E. Prise en charge

Antibiothérapie par voie générale en pratique courante au cours des infections respiratoires basses de l'adulte et de l'enfant

Recommandations AFSSAPS, 2005

L'antibiothérapie est systématique, rapide et probabiliste. O

- **Avant 3 ans** :
  – les agents infectieux les plus fréquents sont les virus et le pneumocoque. En France, le pneumocoque a une sensibilité diminuée à la pénicilline dans 50 % des cas et une résistance élevée aux macrolides ;
  – **en première intention : amoxicilline *per os*** (80 à 100 mg/kg/j en 3 prises) pendant 10 jours ;
  – en cas d'allergie bénigne à la pénicilline sans contre-indication aux céphalosporines : céphalosporines de troisième génération par voie injectable ;
  – si enfant mal vacciné contre l'*Haemophilus influenzae* b et/ou atteint d'une otite moyenne aiguë purulente : amoxicilline + acide clavulanique.
- **Après 3 ans** :
  – le choix antibiotique s'appuie sur le tableau clinique initial :
    - en faveur d'un pneumocoque : amoxicilline *per os* à la dose de 80 à 100 mg/kg/j pour une durée de 10 jours (maximum 3 g/j) ;
    - en faveur d'un germe atypique : macrolide type josamycine pour 14 jours ;
  – chez un enfant sans facteur de risque, il n'y a pas d'indication à une bithérapie antibiotique d'emblée ;
  – dans de rares cas, avant l'âge de 5 ans, seule l'absence de vaccination ou une vaccination incomplète contre *Haemophilus influenzae* de type b et/ou la coexistence d'une otite moyenne aiguë purulente font proposer l'association amoxicilline-acide clavulanique, dosée à 80 mg/kg/j d'amoxicilline.
- **En cas de signes de gravité** :
  – hospitalisation avec prise en charge symptomatique : oxygénation, soutien alimentaire ;
  – antibiothérapie par céphalosporine de troisième génération chez un enfant sans facteur de risque en première intention ;
  – en cas de suspicion d'un staphylocoque (pneumopathie bulleuse ou épanchement pleural), la fosfomycine ou la vancomycine peuvent être ajoutées.
- **Réévaluation à 48 heures** : O
  – la fièvre est le critère de surveillance ;
  – une aggravation clinique conduit à un contrôle radiographique et à l'hospitalisation ;

– en l'absence de critères d'hospitalisation :
- l'absence d'amélioration sous amoxicilline doit faire suspecter un germe atypique et remplacer l'amoxicilline par un macrolide ;
- l'absence d'amélioration franche sous macrolide n'exclut pas complètement l'hypothèse d'un mycoplasme : donc en l'absence de signes de gravité, il faut réévaluer 48 heures plus tard.

F. Évolution

1. Évolution favorable

- Contrôle clinique à 48 heures.
- Un contrôle radiologique à 1 mois est classique, mais non systématique.

Antibiothérapie par voie générale en pratique courante au cours des infections respiratoires basses de l'adulte et de l'enfant

Recommandations AFSSAPS, 2005

Un premier épisode de pneumonie d'allure pneumococcique, facilement résolutif, chez un enfant sans facteur de risque ne justifie habituellement pas de contrôle radiologique à un mois.

- Apyrexie en 24 à 36 heures sous traitement en cas de pneumocoque et 5 jours pour les infections à mycoplasme.

2. Complications immédiates

- Respiratoires :
  – apnée, asphyxie ;
  – détresse respiratoire nécessitant la réanimation ;
  – complications mécaniques : pneumothorax, pneumomédiastin, atélectasie.
- Infectieuses :
  – pleurésie purulente ;
  – abcès pulmonaire ;
  – surinfection.
- Digestives : déshydratation.

3. Pneumopathies récidivantes

Elles peuvent révéler diverses pathologies et doivent faire l'objet d'explorations spécifiques :

- asthme : tests cutanés, IgE totales, IgE spécifiques selon interrogatoire, EFR avec réversibilité ITEM 226 ;
- mucoviscidose : test de la sueur, biologie moléculaire ITEM 31 ;
- déficit immunitaire ;
- dyskinésie ciliaire primitive : fibroscopie avec brossage et biopsie de cils ;
- RGO : pH-métrie, fibroscopie œsophagienne ;
- séquelles de pneumopathies virales : fibroscopie bronchique, TDM, EFR ;

- cause endotrachéale ou bronchique révélée à la fibroscopie (**corps étranger** +++, tumeur endobronchique, sténose congénitale ou acquise) ;
- compression vasculaire : fibroscopie bronchique, TDM, échographie cardiaque).

4. Séquelles

- Dilatation des bronches.
- Insuffisance respiratoire séquellaire.
- Bronchopathie chronique.
- Pachypleurite.

G. Staphylococcie pleuropulmonaire du nourrisson

Sa présentation est particulière du fait de sa gravité. Il faut toujours y penser. O

Elle touche principalement l'enfant de moins de 6 mois, mais peut survenir à tout âge.

1. Physiopathologie

- **Germe :** staphylocoque doré pathogène, coagulase positive et producteur d'exotoxines (toxine exfoliatrice au pouvoir nécrosant et thrombosant, et hémolysines).
- **Porte d'entrée :**
  – le plus souvent respiratoire ;
  – mais parfois cutanée, digestive (abcès du sein chez la maman), ORL, viscérale (ostéomyélite, arthrite).

2. Clinique

Le tableau associe 3 ordres de signes :

- signes respiratoires ;
- signes digestifs avec un météorisme abdominal parfois tellement important qu'on peut suspecter une occlusion digestive ;
- signes généraux avec une fièvre élevée, une altération de l'état général, un teint gris et parfois des signes de choc.

3. Examens complémentaires

a) Radiographie de thorax face et profil

Elle évolue très rapidement ; en cas de doute, il ne faut pas hésiter à répéter les clichés :

- dans les premières heures :
  – opacités floconneuses à limites floues parenchymateuses ;
  – rechercher une ligne bordante ;
- après J1, association d'images pleurales et parenchymateuses :
  – images parenchymateuses : opacités plus ou moins localisées et segmentaires non homogènes, au sein desquelles apparaissent vers le 3-4e jour des bulles isolées ou groupées. Ces images aréiques claires correspondent à une perte de substance bien limitée, sans expression clinique. Elles peuvent, par rupture de leur paroi, constituer des bulles géantes responsables de détresse respiratoire par compression ou pneumothorax. Un contrôle radiologique doit donc être systématique à la moindre aggravation clinique ;

– images pleurales :
  - pleurésie purulente ;
  - pyopneumothorax en cas de rupture d'une bulle dans la plèvre. Il peut survenir entre le 3e et le 15e jour. La surveillance clinique et radiologique doit donc être étroite, et le matériel d'urgence pour drainer à proximité de l'enfant.

b) Biologie

- NFS : hyperleucocytose à polynucléaires, leucopénie dans les formes graves, anémie modérée.
- Hémoculture.
- Ponction pleurale systématique quelle que soit l'abondance de l'épanchement.

4. Évolution

- Guérison le plus souvent avec apyrexie après 10 jours et disparition des lésions *ad integrum*.
- Décès encore possible : soit par forme toxique chez le tout petit nourrisson avec tableau de choc dans les 24 premières heures, soit par une complication (rupture de bulle et pneumothorax) avec défaut de surveillance, soit par forme bilatérale.

5. Traitement

- Antibiothérapie intraveineuse double et synergique, active sur le staphylocoque, à bonne diffusion pleuropulmonaire, secondairement adaptée à l'antibiogramme ; relais oral éventuel quand l'infection est maîtrisée, durée totale de 4 à 6 semaines.
- Drainage d'une pleurésie, d'un pyopneumothorax ou pneumothorax en cas d'épanchement important.

III. BRONCHITES AIGUËS

- Inflammation de l'arbre bronchique le plus souvent d'origine virale.
- Les virus en cause sont : virus respiratoire syncytial (VRS), virus *influenzae*, adénovirus, myxovirus, rhinovirus, et moins souvent les virus de la rougeole et de la varicelle.
- **Symptomatologie banale** : toux plus ou moins productive, rhinite ou rhinopharyngite associée, ronchi à l'auscultation. Le caractère mucopurulent des sécrétions n'est pas synonyme de surinfection bactérienne.

O
- Le diagnostic est purement clinique ; quand la radiographie de thorax est faite, elle retrouve un épaississement de la paroi bronchique en périhilaire.
- Dans les formes classiques, aucun examen biologique ne doit être réalisé.

Antibiothérapie par voie générale en pratique courante au cours des infections respiratoires basses de l'adulte et de l'enfant

Recommandations AFSSAPS, 2005

- Le traitement est symptomatique et ne nécessite pas d'antibiothérapie en première intention.

■ L'évolution vers la guérison spontanée est observée en une dizaine de jours. Il a été démontré que les antibiotiques ne réduisaient pas la durée d'évolution de la maladie et ne prévenaient pas la survenue d'infections bactériennes secondaires.
■ L'antibiothérapie n'est indiquée qu'en cas de fièvre > 38,5 °C pendant plus de 3 jours ou de signes cliniques et/ou radiologiques faisant suspecter une atteinte parenchymateuse.

Fiche **Dernier tour**

Infections bronchopulmonaires du nourrisson et de l'enfant

Signes cliniques

■ Bronchite : toux plus ou moins productive dans un contexte de rhinopharyngite ; fièvre modérée et ronchi à l'auscultation.
■ Bronchiolite : chez le nourrisson en période épidémique ; gêne respiratoire obstructive peu fébrile avec polypnée, signes de lutte, frein expiratoire et sibilants à l'auscultation.
■ Pneumopathie : polypnée et signes de lutte respiratoires en contexte fébrile ; toux parfois retardée par rapport au début des symptômes ; diminution du murmure vésiculaire, crépitants ± souffle tubaire.

Étiologie

■ Bronchite : le plus souvent virale (VRS, virus *influenzae*).
■ Bronchiolite : virale avec 70 % de VRS.
■ Pneumopathies (1/3 de bactéries, 1/3 de virus, 1/3 de co-infections) :
– avant 3 mois : *Chlamydia trachomatis*, VRS ;
– < 5 ans : virus respiratoires, pneumocoque ;
– > 5 ans : *Mycoplasma pneumoniae*, pneumocoque, virus plus rares.
■ Toujours avoir à l'esprit la staphylococcie pleuropulmonaire O du fait de sa gravité et du risque de complications brutales mortelles.

Signes de gravité O

■ **Importance de l'atteinte respiratoire :**
– polypnée ;
– signes d'hypoxie ou d'hypercapnie ;
– irrégularités respiratoires avec pauses ;
– mauvaise prise alimentaire avec risque de déshydratation et dénutrition.
■ **Signes généraux :**
– faciès toxique ;
– importance du syndrome infectieux ;
– instabilité hémodynamique.
■ **Terrain :**
– moins de 6 semaines pour les bronchiolites O et moins de 6 mois pour les pneumopathies ;
– maladie respiratoire ou cardiaque sous-jacente ;
– drépanocytose dans le cas des pneumopathies (risque de syndrome thoracique aigu) ;
– entourage familial : difficulté de compréhension, problème d'accès aux soins.

Examens complémentaires

■ Bronchite : aucun examen n'est nécessaire.
■ Bronchiolite :
– pas d'examen nécessaire en cas de forme typique sans signe de gravité O ;
– dans les autres cas, radiographie de thorax, qui montre : distension thoracique, syndrome bronchique péri-hilaire avec de possibles opacités parenchymateuses.
■ Pneumopathie :
– la radiographie de thorax est indispensable car elle affirme le diagnostic en montrant une opacité parenchymateuse O ;
– hémocultures systématiques essentiellement à la recherche d'un pneumocoque O ;
– NFS, CRP.

Fiche Dernier tour

Prise en charge

- **Bronchite :**
  - diagnostic uniquement clinique O ;
  - évolution spontanément favorable ; traitement symptomatique ;
  - pas d'indication à une antibiothérapie de première intention.
- **Bronchiolite :**
  - hospitalisation si signe de gravité : monitoring, oxygénothérapie, soutien nutritionnel ;
  - si alimentation possible : fractionnement et épaississement des biberons ;
  - installation en proclive dorsal à 30° ;
  - désobstruction rhinopharyngée ;
  - kinésithérapie respiratoire avec accélération du flux expiratoire ;
  - antibiothérapie seulement en cas de signes de surinfection ;
  - pas d'indication aux bêtamimétiques ni aux corticoïdes O ;
  - les antitussifs et mucolytiques peuvent être délétères O.
- **Pneumopathie :**
  - hospitalisation si signe de gravité ou vomissements ;
  - antibiothérapie systématique, rapide et probabiliste (*tableau 86-1*) O ;
  - réévaluation systématique à 48 heures O, contrôle radiographie de thorax à 1 mois.

Tableau 86-1. Antibiothérapie probabiliste en cas de pneumopathie.

Âge	< 3 ans	> 3 ans	
Germes en cause	Virus, pneumocoque	*Mycoplasma pneumoniae* Début progressif, toux durable, signes associés cutanés ou digestifs	Pneumocoque Début brutal, altération de l'état général, foyer systématisé à la radio
Antibiothérapie de 1re intention	Amoxicilline : 80-100 mg/kg/j en 3 prises pendant 10 jours	Macrolides pendant 14 jours	Amoxicilline : 80-100 mg/kg/j en 3 prises pendant 10 jours
Attitude si pas d'amélioration à 48 heures	Passer à un macrolide en monothérapie	Attendre et réévaluer 48 heures plus tard	Passer à un macrolide en monothérapie

Page laissée blanche intentionnellement

ITEM 92

Infections ostéoarticulaires de l'enfant

	Tour 1	Tour 2	Tour 3	Dernier tour
Date				

OBJECTIFS

- Diagnostiquer une infection osseuse et/ou articulaire.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

LIENS TRANSVERSAUX

ITEM 57 Arthrose.

ITEM 68 Douleur chez l'enfant : sédation et traitements antalgiques.

ITEM 154 Tumeurs des os primitives et secondaires.

ITEM 173 Prescription et surveillance des antibiotiques.

ITEM 203 Fièvre aiguë chez l'enfant. Critères de gravité d'un syndrome infectieux.

ITEM 307 Douleur et épanchement articulaire. Arthrite d'évolution récente.

CONSENSUS

- Aucune conférence de consensus n'existe à ce jour sur ce thème.

POUR COMPRENDRE…

Définitions

- **Ostéomyélite** : infection osseuse métaphysaire.
- **Arthrite septique** : infection de la synoviale d'une articulation.
- **Ostéoarthrite** : arthrite septique secondaire à une ostéomyélite.

Physiopathologie

- Les infections ostéoarticulaires de l'enfant se font par voie **hématogène**.
- À partir d'une **porte d'entrée ORL ou cutanée** (le plus souvent), qu'il faudra rechercher activement à distance du foyer infectieux.
- Les **terrains à risque** sont :
  - drépanocytose ;
  - port de prothèse ;
  - nouveau-né en soins intensifs.
- Cependant, elles surviennent le plus souvent chez des enfants sans facteur de risque.

- Germes impliqués :
  – **staphylocoque doré** +++ (le plus fréquent : 40 à 60 % des ostéomyélites aiguës et 30 à 40 % des arthrites septiques) ;
  – streptocoque du groupe A (en particulier chez le nourrisson) ;
  – streptocoque du groupe B (chez le nouveau-né) ;
  – *Escherichia coli* (chez le nouveau-né) ;
  – pneumocoque (plutôt avant 5 ans) ;
  – *Haemophilus influenzae* (beaucoup plus rare depuis la vaccination systématique, plutôt avant 5 ans) ;
  – *Kingella kingae* (surtout dans les arthrites du nourrisson) ;
  – *Salmonella sp.* (chez le drépanocytaire).
- **Ostéomyélite** :
  – le germe est véhiculé par voie hématogène jusqu'à la métaphyse d'un os long ;
  – au niveau métaphysaire, le flux circulatoire est ralenti par l'existence de nombreuses anastomoses vasculaires, ce qui favorise la fixation et la multiplication des germes ;
  – en l'absence de traitement immédiat, les germes diffusent jusqu'à l'espace sous-périosté en empruntant les canaux de Havers et Volkmann à travers la corticale ;
  – cela aboutit à la formation d'un abcès sous-périosté avec risque de nécrose osseuse (par interruption de la vascularisation périostée), responsable de séquestres osseux (fragments d'os mort libres dans l'abcès).
- **Arthrite septique** :
  – le germe est véhiculé par voie hématogène jusqu'à la synoviale de l'articulation ;
  – formation d'un épanchement intra-articulaire purulent ;
  – risque d'évolution vers la destruction du cartilage.
- **Ostéoarthrite** :
  – le germe est véhiculé par voie hématogène jusqu'à la métaphyse d'un os long ;
  – puis il diffuse dans l'articulation : soit directement si la métaphyse est intra-articulaire (hanches, épaules, têtes radiales), soit en franchissant le cartilage de croissance qui reste perméable au cours des 18 premiers mois de vie.

I. OSTÉOMYÉLITE AIGUË

A. Tableau clinique

- Âge typique = **6-12 ans** (mais peut se voir plus tôt).
- 3 fois plus fréquente chez le **garçon** que chez la fille.
- Début **brutal**.
- **Syndrome infectieux** le plus souvent important : fièvre à 39-40 °C, frissons, altération de l'état général (mais attention : on peut n'avoir qu'un simple fébricule) ITEM 203.
- **Douleur intense pseudofracturaire** de l'extrémité d'un os long.
- **Localisations préférentielles** : extrémité inférieure du fémur, extrémité supérieure du tibia.
- **Impotence fonctionnelle totale.**

- Palpation : **douleur métaphysaire circonférentielle**.
- Mobilisation passive de l'articulation adjacente théoriquement indolore.

B. Examens complémentaires

1. Biologie

- **NFS :** hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles.
- **VS :** élevée.
- **CRP :** élevée.

2. Bactériologie

- **Hémocultures répétées** +++ . 0
- Prélèvement de la porte d'entrée. 0
- Ponction osseuse métaphysaire (rarement réalisée en pratique).
- Ponction d'un abcès sous-périosté.

3. Imagerie

> L'imagerie ne doit pas retarder la mise en route du traitement en urgence. 0

- **Radiographies standard de face et de profil** :
  – normales initialement (les 15 premiers jours) ;
  – signes tardifs de lésion osseuse (*fig. 92-1 et 92-2*) :



Fig. 92-1. Image lacunaire de l'extrémité inférieure du radius droit dans le cadre d'une ostéomyélite (radiographies normales un mois auparavant).
Source : Danièle Pariente.

  - lacunes ;
  - ostéolyse irrégulière ;
  - séquestres ;
  - appositions périostées.
- **Échographie** (*fig. 92-3 et 92-4*) :
  – confirme la normalité de l'articulation adjacente ;
  – recherche un abcès sous-périosté, un abcès des parties molles.
- **Scintigraphie osseuse au technétium** (*fig. 92-5a*) :
  – permet un diagnostic précoce ;



Fig. 92-2. Appositions périostées dans le cadre d'une ostéomyélite humérale gauche.
Source : Danièle Pariente.



Fig. 92-3. Échographie d'un abcès sous-périosté huméral droit.
Source : Danièle Pariente.

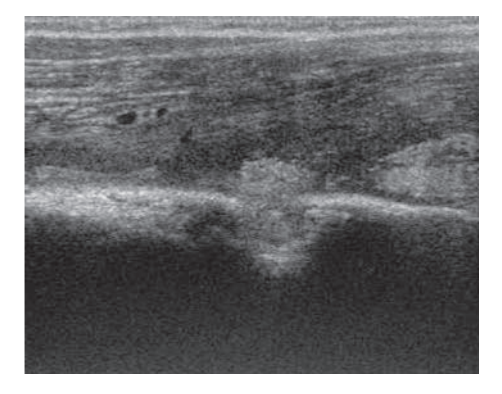


Fig. 92-4. Échographie d'un abcès des parties molles du tiers inférieur de l'humérus gauche avec rupture de la corticale et extension dans le fût diaphysaire.
Source : Danièle Pariente.

– montre un foyer d'hyperfixation métaphysaire ;
– recherche des localisations multiples ou cachées (par exemple : rachis) ;
– permet de suivre l'évolution sous traitement.

■ **IRM** :
– examen de choix mais difficile à obtenir en urgence ;
– aussi sensible et précoce que la scintigraphie (*fig. 92-5b et 92-6*) ;

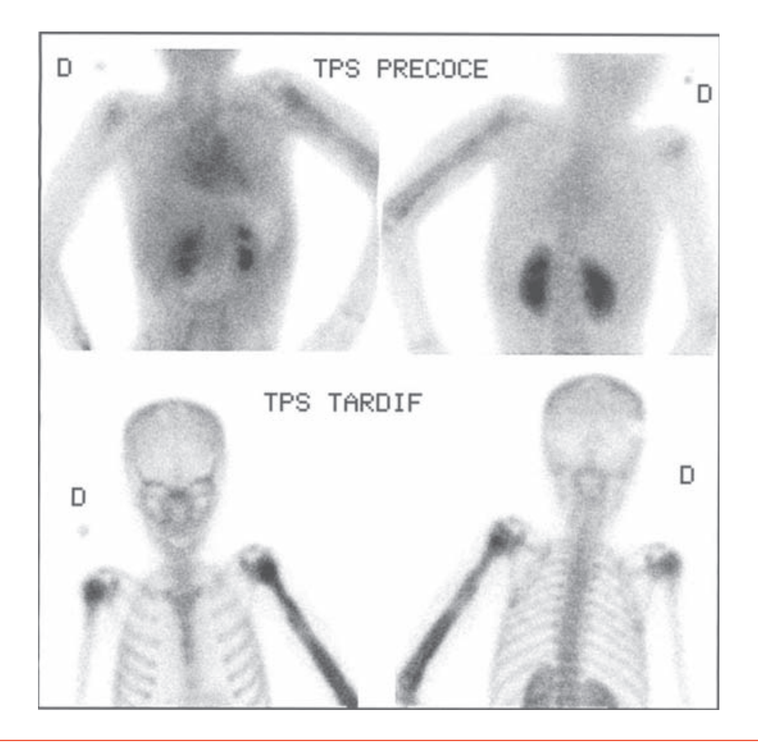


Fig. 92-5a. Scintigraphie osseuse : hyperfixation de tout l'humérus gauche dans le cadre d'une ostéomyélite humérale gauche à salmonelle chez un patient drépanocytaire (radiographies normales).
Source : Danièle Pariente.



Fig. 92-5b. IRM chez le même patient quelques jours après : anomalies de signal de tout l'humérus gauche.
Source : Danièle Pariente.

– montre un foyer en hyposignal T1 et en hypersignal T2 ;
– très utile pour suivre l'évolution sous traitement.

C. Diagnostic différentiel

- Traumatisme.
- Phlébite (très rare).
- Crise vaso-occlusive chez le drépanocytaire.



Fig. 92-6. IRM montrant précocement les voies de propagation de l'ostéomyélite alors que la radiographie est normale.
Source : Devred P. *Radiopédiatrie*. 3e édition. Paris : Masson, coll. « Imagerie médicale - Formation », 2004.

- Tumeur osseuse ITEM 154.
- Métastases osseuses, leucémies.

D. Traitement

0 Le traitement doit être débuté en urgence avant même que le diagnostic ne soit confirmé.

- **Antibiothérapie** ITEM 173 :
  - intraveineuse ;
  - double, bactéricide, synergique ;
  - à large spectre ;
  - active sur les germes suspectés (staphylocoque +++) ;
  - à bonne pénétration osseuse ;
  - débutée en urgence après les prélèvements bactériologiques ;
  - secondairement adaptée à l'antibiogramme ;
  - relais *per os* une fois l'infection contrôlée ;
  - durée totale d'environ **2 mois** ;
  - en pratique, on peut utiliser *Claforan* (200 mg/kg/j) + fosfomycine (200 mg/kg/j) par voie IV pendant 4 à 10 jours au minimum puis relais oral par une antibiothérapie adaptée à l'antibiogramme (par exemple : *Augmentin* + *Rifadine*).
- **Immobilisation** :
  - repos strict au lit ;
  - membre en décharge ;
  - plâtre ou attelle à visée antalgique.
- **Traitement antalgique** (paracétamol ou paliers supérieurs si besoin) ITEM 68.
- **Surveillance** (J10, J30, J60) :
- clinique : apyrexie, disparition de la douleur ;
- biologique : normalisation du syndrome inflammatoire (NFS, VS, CRP) ;
- radiologique :
  - appositions périostées ;
  - abcès sous-périosté ;

– signes d'ostéolyse.

E. Complications

■ Choc septique.

■ Localisation secondaire.

■ Atteinte de l'articulation (ostéoarthrite).

■ **Abcès sous-périosté** (traitement chirurgical avec lavage et drainage).

■ Abcès des tissus mous, abcès intramédullaire.

■ Évolution en **ostéomyélite chronique** :

– signes cliniques :

- parfois discrets ;
- souvent : membre atteint tuméfié, douloureux ;
- un ou plusieurs orifices fistuleux peuvent apparaître ;

– syndrome inflammatoire biologique persistant ;

– radiographies standard très évocatrices (*fig. 92-7*) :

- réaction corticopériostée épaisse, irrégulière et étendue ;
- alternance de zones lytiques et ostéocondensantes ;
- possibles fractures pathologiques ;

■ TDM : recherche de fragments osseux séquestrés ;

■ IRM : recherche d'anomalies des parties molles (abcès, fistule) ;

■ Traitement : antibiothérapie prolongée et traitement chirurgical avec exérèse des séquestres osseux (plusieurs interventions sont souvent nécessaires).



Fig. 92-7. Images lacunaires et appositions périostées dans le cadre d'une ostéomyélite chronique à staphylocoque doré du cubitus droit.
Source : Danièle Pariente.

II. ARTHRITE SEPTIQUE

A. Tableau clinique

■ Terrain typique : **garçon** $<$ **4 ans**.

■ Début **brutal**.

■ **Syndrome infectieux** le plus souvent important : fièvre à 39-40 °C, frissons, altération de l'état général ITEM 203.

- **Arthralgie intense.**
- **Localisation préférentielle** : genou (45 % des cas).
- **Impotence fonctionnelle totale.**
- **Articulation impossible à mobiliser** du fait de la douleur et de l'épanchement articulaire.
- Palpation :
  - interligne articulaire très douloureuse ;
  - métaphyses adjacentes indolores ;
  - choc rotulien (si arthrite du genou).

B. Examens complémentaires

1. Biologie

- **NFS :** hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles.
- **VS :** élevée.
- **CRP :** élevée.

2. Bactériologie

- **Hémocultures répétées**.
- Prélèvement de la porte d'entrée.
- **Ponction articulaire** :
  - en condition d'asepsie stricte ;
  - avec étude cytologique, bactériologique et biochimique du liquide de ponction.

3. Imagerie

> L'imagerie ne doit pas retarder la mise en route du traitement en urgence.

- **Radiographies** de l'articulation de face et de profil = signes d'épanchement intra-articulaire :
  - flou articulaire ;
  - élargissement de l'interligne articulaire ;
  - épaississement des parties molles.
- **Échographie +++** :
  - systématique en cas d'arthrite de hanche (articulation profonde) ;
  - inutile en cas d'arthrite du genou car épanchement évident cliniquement.
- **Scintigraphie osseuse au technétium** : inutile sauf si sacro-iléite (hyperfixation de l'os iliaque au niveau de l'articulation).

C. Diagnostic différentiel ITEM 307

- Arthrites virales.
- Arthrites réactionnelles.
- Maladie de Lyme.
- Arthrites rhumatismales +++.

D. Traitement

> Le traitement doit être débuté en urgence avant même que le diagnostic ne soit confirmé.

- **Ponction articulaire, lavage articulaire ± arthrotomie de drainage, au bloc opératoire, sous anesthésie générale.**
- **Antibiothérapie** ITEM 173 :
  – intraveineuse ;
  – double, bactéricide, synergique ;
  – à large spectre ;
  – active sur les germes suspectés (staphylocoque +++) ;
  – débutée en urgence après les prélèvements bactériologiques ;
  – secondairement adaptée à l'antibiogramme ;
  – relais *per os* une fois l'infection contrôlée ;
  – durée totale d'environ **4 semaines** ;
  – en pratique, on peut utiliser *Claforan* (200 mg/kg/j) + fosfomycine (200 mg/kg/j) par voie IV pendant 10 jours au minimum puis relais oral par une antibiothérapie adaptée à l'antibiogramme (par exemple : *Augmentin* + *Rifadine*).
- **Immobilisation** : attelle à visée antalgique pendant quelques jours.
- **Mise en décharge** de l'articulation pendant au moins **10 jours**.
- **Traitement antalgique** (paracétamol) ITEM 68.
- **Surveillance** : clinique, biologique et radiologique à J10 et J30.

E. Complications (rares)

- Destruction du cartilage articulaire.
- Arthrose et ankylose secondaire ITEM 57.

III. OSTÉOARTHRITE DU NOUVEAU-NÉ ET DU NOURRISSON

A. Tableau clinique

- Nourrisson de **moins de 2 mois**.
- **Fièvre isolée** le plus souvent (mais attention : la fièvre peut être absente) ITEM 203.
- **Altération de l'état général** : nourrisson grognon qui refuse les biberons.
- **Aspect pseudoparalytique** du membre atteint (diminution de la gesticulation spontanée).
- **Localisations préférentielles** : hanche ++, épaule.
- **Multifocale** dans plus de 50 % des cas.
- **Articulation rouge, chaude, augmentée de volume** (parfois).
- **Limitation douloureuse à la mobilisation.**

B. Examens complémentaires

1. Biologie

- **NFS** : polynucléose ou neutropénie.
- **CRP** : élevée.
- **Fibrinogène** : élevé.

2. Bactériologie

- **Hémocultures répétées.** 0
- Prélèvement de la porte d'entrée. 0
- **Ponction articulaire** (quand elle est réalisable). 0

3. Imagerie

O L'imagerie ne doit pas retarder la mise en route du traitement en urgence.

- **Radiographies de l'articulation concernée de face et de profil** :
  - signes d'épanchement intra-articulaire (parfois) :
    - flou articulaire ;
    - élargissement de l'interligne articulaire ;
    - épaississement des parties molles ;
  - signes tardifs de lésion osseuse :
    - déminéralisation ;
    - condensation épiphysaire ;
    - géodes épiphysaires ;
    - lacunes métaphysaires ;
    - décollement sous-périosté.
    - appositions périostées.
- **Échographie** ++ : technique la plus sensible pour mettre en évidence l'épanchement intra-articulaire.
- **Scintigraphie osseuse au technétium** (*fig. 92-8a*) :
  - foyer d'hyperfixation métaphysaire ;
  - localisations associées ++.
- **IRM** (*fig. 92-8b*) :
  - foyer métaphysaire en hyposignal T1 et en hypersignal T2 ;
  - épanchement intra-articulaire.

C. Traitement

O Le traitement doit être débuté en urgence avant même que le diagnostic ne soit confirmé.

- **Ponction articulaire, lavage articulaire et arthrotomie de drainage**.

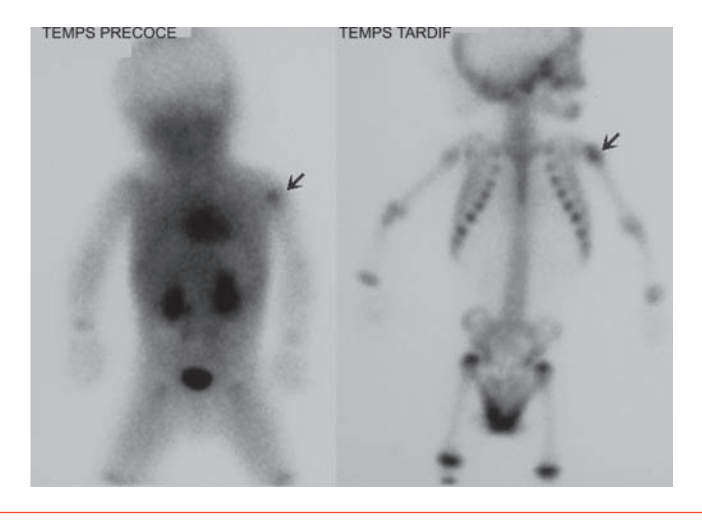


Fig. 92-8a. Scintigraphie osseuse : hyperfixation de l'extrémité supérieure de l'humérus gauche dans le cadre d'une ostéoarthrite de l'épaule gauche chez un nourrisson de 10 mois (radiographies normales, échographie retrouvant un petit épanchement intra-articulaire).
Source : Danièle Pariente.



Fig. 92-8b. IRM séquence T2 : épanchement intra-articulaire (a) et anomalies de signal de l'extrémité supérieure de l'humérus gauche (b).
Source : Danièle Pariente.

- **Antibiothérapie** ITEM 173 :
  - intraveineuse ;
  - double, bactéricide, synergique ;
  - à large spectre ;
  - active sur les germes suspectés (staphylocoque +++) ;
  - à bonne pénétration osseuse ;
  - débutée en urgence après les prélèvements bactériologiques ;
  - secondairement adaptée à l'antibiogramme ;
  - relais *per os* une fois l'infection contrôlée ;
  - durée totale d'environ **2 mois** ;
  - en pratique, on peut utiliser *Claforan* (200 mg/kg/j) + fosfomycine (200 mg/kg/j) par voie IV pendant 10 jours au minimum puis relais oral par une antibiothérapie adaptée à l'antibiogramme (par exemple : *Augmentin* + *Rifadine*).
- **Immobilisation**.
- **Traitement antalgique** ITEM 68.
- **Surveillance** : prolongée jusqu'à la fin de la croissance pour dépister les complications orthopédiques.

D. Complications orthopédiques fréquentes

- Déformation et destruction de la tête fémorale et du cotyle.
- Coxa magna.
- Arthrose secondaire ITEM 57.
- Luxation de hanche.
- Inégalité de longueur, désaxation des membres inférieurs.

Fiche **Dernier tour**

Infections ostéoarticulaires de l'enfant

	Ostéomyélite aiguë	Arthrite septique	Ostéoarthrite du nouveau-né et du nourrisson
Définition	Infection osseuse métaphysaire	Infection de la synoviale d'une articulation	Arthrite septique secondaire à une ostéomyélite
Physiopathologie	Voie hématogène, porte d'entrée ORL ou cutanée Germes impliqués : **staphylocoque doré** +++ (le plus fréquent)		
Tableau clinique	**Garçon de 6-12 ans**	**Garçon < 4 ans**	**Nourrisson < 2 mois**
	Syndrome infectieux le plus souvent important : fièvre à 39-40 °C, frissons, altération de l'état général		**Fièvre isolée** le plus souvent (parfois absente)
	Douleur intense pseudofracturaire	**Arthralgie intense**	**Nourrisson grognon qui refuse les biberons**
	Extrémité inférieure du fémur, extrémité supérieure du tibia	**Genou** ++	**Hanche ++, épaule**
	Palpation : **douleur métaphysaire circonférentielle**	Palpation : – **interligne articulaire très douloureux** – choc rotulien	**Articulation rouge, chaude, augmentée de volume** (parfois), **douloureuse à la palpation**
	Mobilisation passive de l'articulation adjacente théoriquement indolore	**Articulation impossible à mobiliser**	**Limitation douloureuse à la mobilisation**
Biologie	**NFS** : hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles **VS** : élevée **CRP** : élevée		**NFS** : polynucléose ou neutropénie **CRP** : élevée **Fibrinogène** : élevé
Bactériologie	**Hémocultures répétées** +++ 0 Prélèvement de la porte d'entrée 0		
	Ponction osseuse métaphysaire (rarement nécessaire) Ponction d'un abcès sous-périosté	**Ponction articulaire** 0 : – en condition d'asepsie stricte – avec étude cytologique, bactériologique et biochimique du liquide de ponction	
Imagerie	**L'imagerie ne doit pas retarder la mise en route du traitement en urgence** 0		
	Radiographies standard (F + P) : – normales initialement – signes tardifs de lésion osseuse : lacunes, ostéolyse irrégulière, séquestres, appositions périostées.	**Radiographies** de l'articulation (F + P) = signes d'épanchement intra-articulaire : – flou articulaire – élargissement de l'interligne articulaire – épaississement des parties molles	**Radiographies** du bassin de face et des hanches de profil : – signes d'épanchement intra-articulaire – signes tardifs de lésion osseuse

Fiche Dernier tour

	Échographie : – confirme la normalité de l'articulation adjacente – recherche un abcès sous-périosté	**Échographie +++ :** – systématique en cas d'arthrite de hanche – inutile en cas d'arthrite du genou car épanchement évident cliniquement	**Échographie +++ :** épanchement intra-articulaire
	Scintigraphie osseuse au technétium +++ : – permet un diagnostic précoce – foyer d'hyperfixation métaphysaire – recherche de localisations multiples ou cachées (ex : rachis) – permet de suivre l'évolution sous traitement	**Scintigraphie** inutile sauf si sacro-iléite (hyperfixation de l'os iliaque au niveau de l'articulation)	**Scintigraphie** très utile pour détecter les localisations associées
	IRM : – examen de choix mais difficile à obtenir en urgence – foyer en hyposignal T1 et en hypersignal T2 – très utile pour suivre l'évolution sous traitement		**IRM :** – foyer métaphysaire en hyposignal T1 et en hypersignal T2 – épanchement intra-articulaire
Traitement	**Le traitement doit être débuté en urgence avant même que le diagnostic ne soit confirmé** 0		
		Ponction articulaire, lavage articulaire ± arthrotomie de drainage	**Ponction articulaire, lavage articulaire et arthrotomie de drainage**
	Antibiothérapie : intraveineuse, double, à large spectre, active sur les germes suspectés (staphylocoque +++), débutée en urgence après les prélèvements bactériologiques ; secondairement adaptée à l'antibiogramme, relais *per os* une fois l'infection contrôlée pour une durée totale d'environ **2 mois** **Immobilisation** **Traitement antalgique** (paracétamol) **Surveillance** : clinique, biologique et radiologique		
Complications	Choc septique Localisation secondaire Atteinte de l'articulation (ostéoarthrite) **Abcès sous-périosté** Abcès des tissus mous, abcès intramédullaire Évolution en **ostéomyélite chronique**	Arthrose secondaire (rare)	Déformation et destruction de la tête fémorale et du cotyle Coxa magna Arthrose secondaire Luxation de hanche Inégalité de longueur, désaxation des membres inférieurs

Page laissée blanche intentionnellement

ITEM 93

Infections urinaires et leucocyturie de l'enfant

	Tour 1	Tour 2	Tour 3	Dernier tour
Date				

OBJECTIFS

- Diagnostiquer une infection urinaire chez le nourrisson, l'enfant.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

LIENS TRANSVERSAUX

ITEM 203 Fièvre aiguë chez l'enfant. Critères de gravité d'un syndrome infectieux.

ITEM 195 Douleur abdominale aiguë et lombaire aiguë chez l'enfant.

Sujet tombé aux ECN : 2008



- 2008, dossier 6 :

Un nourrisson de 5 mois est amené aux urgences pédiatriques par sa mère, pour une fièvre entre 38,5 °C et 39,8 °C depuis 48 heures. Elle le trouve fatigué et moins tonique que d'habitude. Alors qu'il est nourri totalement par allaitement maternel, l'enfant tète moins vigoureusement et s'endort facilement au cours de la tétée. Il est gardé à la maison et aucun autre membre de la famille n'est malade actuellement. Il a 2 frères âgés de 4 ans et de 2 ans et demi. La mère, actuellement en congé parental, est manipulatrice radio en médecine nucléaire. L'examen de l'enfant et le carnet de santé vous apportent les données suivantes : le poids est à 7,150 kg alors qu'il pesait 7,100 kg à la visite du 4e mois 15 jours plus tôt ; la température est à 38,5 °C une heure après une prise de paracétamol de 100 mg ; le teint est pâle, l'enfant est légèrement marbré sur les membres, n'a pas d'éruption ; la fontanelle n'est ni tendue ni déprimée ; le temps de recoloration cutanée est à 3 secondes, le pouls est à 160/min, le rythme respiratoire à 45/min, la pression artérielle à 82/51 mmHg ; l'enfant tient bien sa tête, prend les objets, les porte à la bouche mais montre une coopération limitée à l'examen. Le reste de l'examen est normal et ne trouve en particulier aucune explication à la fièvre. À noter un phimosis sans inflammation du prépuce. Le décalottage n'est pas possible sans être traumatique. Il a eu 3 injections de vaccin pentavalent *(Pentavac)* et antipneumococcique *(Prévenar)*. Un collecteur d'urine est mis en place après une toilette locale soigneuse au *Dakin* ainsi que deux patchs de pommade *Emla* en vue d'un prélèvement sanguin. La mère est invitée à proposer une tétée ou à faire boire l'enfant. Vingt minutes plus tard, la bandelette urinaire estime le nombre de leucocytes à 125/mm^3 et montre des nitrites positifs ; un échantillon d'urine est adressé au laboratoire de microbiologie pour ECBU.

1) Comment interprétez-vous les résultats de la bandelette urinaire ? Précisez ses limites dans ce contexte.
2) Sur un nouvel échantillon d'urines recueilli par ponction sus-pubienne, l'examen direct montre 250 leucocytes/mm^3, quelques hématies, et de nombreux bacilles Gram négatif. Les résultats des examens sanguins sont : CRP = 120 mg/L, GR = 4,38 T/L, Hb = 12,4 g/dL, hématocrite = 37,4 %, VGM = 85,8 fl, plaquettes = 307 G/L, GB = 23,5 G/L (formule non donnée systématiquement en urgence), créatinine = 32 μmol/L. Comment interprétez-vous ces examens ? En quoi vous permettent-ils de préciser le diagnostic ?
3) Quel traitement proposez-vous pour les 2 premiers jours ? Quelle alimentation conseillez-vous ?
4) Sous ce traitement, la température se normalise en 24 heures et l'enfant retrouve son entrain habituel. Dans les jours à venir, prévoyez-vous d'autres examens complémentaires que le bilan réalisé initialement aux urgences ? Argumentez votre réponse.
5) L'uroculture montre 10^7 colonies/mL de *Escherichia coli* sensible à tous les antibiotiques testés sur l'antibiogramme. Quel traitement proposez-vous au terme des 2 premiers jours (médicament(s), durée) ?
6) Compte tenu de sa profession, la mère pose la question de l'intérêt de faire une scintigraphie à l'acide dimercaptosuccinique (DMSA). Que lui répondez-vous ?
7) Quelle attitude proposez-vous pour la prise en charge du phimosis ?

8) Une semaine après l'arrêt du traitement, la mère vous rappelle car l'enfant présente à nouveau une fièvre à 38,5 °C associée à une rhinorrhée. Comme vous le lui avez conseillé, la mère a vérifié la bandelette urinaire, qui ne montre ni leucocyturie ni présence de nitrites. L'examen vous paraît normal en dehors de la rhinorrhée et d'une rougeur du pharynx. Pouvez-vous raisonnablement éliminer une récidive d'infection urinaire ? Quelle attitude proposez-vous ?

CONSENSUS

- Diagnostic et antibiothérapie des infections urinaires bactériennes communautaires du nourrisson et de l'enfant - Recommandations AFSSAPS, février 2007 (www.afssaps.sante.fr).

POUR COMPRENDRE…

- Les infections urinaires sont fréquentes chez l'enfant (en particulier au cours de la première année de vie) et sont souvent associées à une **anomalie anatomique ou fonctionnelle** des voies urinaires, dont la plus fréquente est le **reflux vésico-urétéral**.
- Les **symptômes** des infections urinaires sont souvent peu spécifiques, en particulier chez le nourrisson, et le diagnostic doit être systématiquement évoqué devant toute fièvre sans foyer infectieux patent.
- On parle de **cystite** lorsque l'infection urinaire est limitée à la vessie. Il n'y a pas de fièvre et l'origine est toujours ascendante.
- On parle de **pyélonéphrite aiguë** (PNA) lorsque l'infection est haute (parenchyme rénal atteint par contamination ascendante dans 99 % des cas) et fébrile. Elles peuvent être potentiellement graves, responsables de lésions rénales ou de diffusion systémique.
- Le principal **germe** responsable est un bacille à Gram négatif (BGN), *Echerischia coli* (dont le niveau de résistance aux antibiotiques est élevé en France), et plus généralement les germes de la flore digestive.
- Le risque de **récidive** est important et un reflux vésico-urétéral (RVU) doit être recherché systématiquement après une pyélonéphrite aiguë (présent dans 30 à 60 % des cas). La récidive malgré l'absence d'uropathie est de 30 % après une première infection, et de 60 % après une deuxième.
- Les **facteurs de risque** des infections urinaires chez l'enfant sont :
  - âge inférieur à 3 mois ;
  - uropathie sous-jacente ;
  - immunodépression.

I. PHYSIOPATHOLOGIE DES INFECTIONS URINAIRES

- L'**arbre urinaire** est normalement stérile, à l'exception de l'urètre distal contaminé par la flore digestive (entérobactéries, streptocoques, anaérobies), la flore cutanée (staphylocoques à coagulase négative, corynébactéries) et la flore génitale (lactobacilles chez la femme).
- Les reins sont protégés de l'invasion bactérienne par le **sphincter vésico-urétéral** et le flux permanent de l'urine.

■ L'infection (*tableau 93-1*) est favorisée par la présence d'une **anomalie fonctionnelle ou organique** responsable de la colonisation de l'urine vésicale, de la stase urinaire ou du reflux des urines vers le haut appareil.

■ La bactérie possède des **facteurs de virulence** : pilis ou adhésines. Elle adhère à la paroi vésicale et au parenchyme, et devient pathogène ; chaque bactérie a des pilis différents.

Tableau 93-1. Fréquence des germes responsables d'infections urinaires chez l'enfant.

Agent	Fréquence
Bacilles à Gram – (BGN)	
E. coli	82 % (60 à 90 % selon études)
Proteus	11,6 %
Klebsiella	2 %
Pseudomonas : très résistant (chez l'enfant avec RVU traité ou RVU important)	1 %
Cocci à Gram + (CG+)	
Entérocoques streptocoques du groupe D	2 %

II. DIAGNOSTIC DE L'INFECTION URINAIRE

A. Clinique (*tableau 93-2*)

Tableau 93-2. Symptômes cliniques de cystite et de pyélonéphrite aiguë.

	Cystite	Pyélonéphrite aiguë
Fièvre	–	+
Altération de l'état général	–	+
Signes fonctionnels urinaires*	+++	+
Douleur	Abdominale ou pelvienne (inconstante)	Dorsolombaire
Hématurie	Fréquente (macroscopique dans 20 % des cas)	Possible

*Signes fonctionnels urinaires : brûlures mictionnelles, pollakiurie (mictions fréquentes sans augmentation du volume total des urines), impériosités, dysurie (miction difficile).

■ Dans le cas d'une **pyélonéphrite aiguë**, chez le nourrisson, ces symptômes peuvent manquer, rendant le diagnostic difficile.

Diagnostic et antibiothérapie des infections urinaires bactériennes communautaires du nourrisson et de l'enfant

Recommandations AFSSAPS, février 2007

L'hypothèse d'une infection urinaire doit être systématiquement évoquée devant : 0

■ toute **fièvre chez un nourrisson âgé de moins de 3 mois** ;

■ une **fièvre isolée (sans point d'appel) de plus de 4 jours** quel que soit l'âge ;

■ des **symptômes trompeurs** tels qu'une altération de l'état général ou des troubles digestifs.

- **Facteurs de sévérité d'une PNA** :
  – syndrome septique marqué (fièvre élevée mal tolérée, altération de l'état général, troubles hémodynamiques) ;
  – signes de déshydratation.
- **Facteurs de risque de PNA** :
  – reflux vésico-urétéral (RVU, présent dans 30 à 60 % des cas) ;
  – anomalie anatomique (uropathie malformative, lithiase obstructive…) ;
  – anomalie fonctionnelle (vessie neurologique) ;
  – anomalie métabolique (diabète mal équilibré) ;
  – immunodépression.

B. Biologie



1. Bandelette urinaire* (BU)

- **Positive** si : présence de leucocytes ± nitrites urinaires, parfois associée à une hématurie (macroscopique en cas de cystite hémorragique).
- La BU élimine une infection urinaire lorsqu'elle est négative chez un nourrisson de plus de 3 mois (valeur prédictive négative = 100 %). Chez un nourrisson de moins de 3 mois, il existe des faux négatifs (VPN = 97 %) et l'ECBU doit être systématique.

2. Examen cytobactériologique des urines (ECBU)

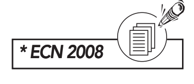
- Les techniques de prélèvement et de conservation doivent être rigoureuses afin d'éviter la contamination des urines par la flore commensale de la région périnéale.
- Le **recueil** peut être obtenu par :
  – ponction sus-pubienne sous échographie (la plus fiable mais invasive, douloureuse et coûteuse, très peu pratiquée) ;
  – sondage urinaire chez les filles et chez les garçons en l'absence de possibilité de ponction sus-pubienne et de contre-indication anatomique (phimosis serré) ;
  – collecteur d'urines (poche) : simple et non invasif mais contamination fréquente par la flore périnéale ; doit être posé depuis moins de 30 minutes avant la miction. Toilette périnéale préalable à l'eau savonneuse ;
  – miction volontaire chez les enfants plus grands (urines de milieu de jet).
- Il est **positif** si :
  – leucocyturie (pyurie) significative ≥ 10^4/mL ;
  – bactériurie ≥ 10^5 UFC/mL (UFC = unités formant colonies) avec un germe isolé unique uropathogène.
- L'**examen direct des urines** (coloration de Gram) peut être obtenu en moins de 2 h et permet d'orienter le diagnostic et l'antibiothérapie de 1re intention.
- La **mise en culture** est toujours nécessaire afin de préciser l'espèce bactérienne, de quantifier la bactériurie et de réaliser un antibiogramme.

Diagnostic et antibiothérapie des infections urinaires bactériennes communautaires du nourrisson et de l'enfant

Recommandations AFSSAPS, février 2007

O L'absence de leucocyturie et de bactériurie à l'examen direct des urines a une excellente VPN, proche de 100 %, et permet d'éliminer une infection urinaire.

- L'ECBU est **systématique** en cas de fièvre chez un nourrisson de moins de 3 mois ou en cas de fièvre isolée de plus de 4 jours quel que soit l'âge ITEM 203.
- **Causes de leucocyturie sans germe** :
  – infection urinaire décapitée ;
  – infections génitales (vulvovaginite, posthite) ;
  – maladie inflammatoire (syndrome de Kawasaki) ;
  – séquelles de tuberculose urogénitale.
- **Causes de bactériurie sans leucocyturie** :
  – contamination du prélèvement ;
  – colonisation urinaire (bactériurie asymptomatique) ;
  – infection urinaire débutante.



3. Syndrome inflammatoire*

- **PNA** :
  – syndrome inflammatoire inconstant et non spécifique (hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles et augmentation de la CRP). La procalcitonine (PCT) est un marqueur pronostic de cicatrices rénales ;
  – une série d'hémocultures est systématique en cas de nourrisson de moins de 3 mois (*tableau 93-3*) et en cas de syndrome septique marqué après l'âge de 3 mois.
- **Cystite** : pas de syndrome inflammatoire.

Tableau 93-3. Prévalence de bactériémie en fonction de l'âge.

Âge de l'enfant	Prévalence de la bactériémie
Moins de 1 mois	> 30 %
1 à 2 mois	30 %
2 à 3 mois	21 %
> 3 mois	5 %

4. Évaluation de la fonction rénale

Une créatininémie est réalisée en cas de PNA pour évaluer le retentissement de l'infection sur la fonction rénale. En cas d'insuffisance rénale débutante, certains antibiotiques sont proscrits (aminosides).

* ECN 2008

C. Imagerie*

- **Échographie réno-vésico-urétérale** :
  – elle est systématique dans les 48 h après une PNA (voire avant la mise sous traitement lorsqu'un traitement oral est envisagé), pour :
    - rechercher des **complications** (abcès, dilatation des cavités pyélocalicielles) ;
    - rechercher une **uropathie malformative** favorisante (syndrome de jonction pyélo-urétérale, duplicité urétérale, lithiase, méga-uretère…) ;
  – elle retrouve également des stigmates de PNA qui confirment le diagnostic (épaississement des parois des voies excrétrices) et précise éventuellement le côté atteint ;
  – il n'y a pas d'indication à l'échographie dans le cas d'une cystite aiguë sauf en cas de **cystites récidivantes** (au moins 3 épisodes/an).

- **Cystographie rétrograde** :
  – elle permet de dépister un reflux vésico-urétéral. Le RVU est gradué de 0 à 5 en fonction de la gravité. Ce RVU est le plus souvent maturatif et régresse spontanément, d'autant plus fréquemment qu'il est de faible grade ;
  – en cas de RVU, l'antibioprophylaxie était jusque-là la règle. À ce jour, aucune étude n'a montré son bénéfice en termes de réduction du risque de récidive de PNA ;
  – en conséquence, sauf cas particulier (PCT > 1), pas de cystographie en 1re intention. Cet examen est en revanche indiqué en cas de 2e PNA.
- **Uroscanner** :
  – il est rarement nécessaire : en cas de complications telles abcès ou obstruction (diagnostic et suivi) ;
  – ne pas injecter en cas d'insuffisance rénale.
- **Scintigraphie au DMSA** (2 indications) :
  – précoce : *gold standard* diagnostique (rarement réalisée en pratique, réservée aux cas douteux) ;
  – à distance : elle permet d'évaluer et de suivre l'évolution des cicatrices rénales éventuelles (indications discutées au cas par cas).

III. COMPLICATIONS

A. Cystite

- Ce sont les **cystites récidivantes** : au moins 3 épisodes/an.
- **Facteurs de risque** :
  – **encoprésie** :
    - émission involontaire et répétée de matières fécales dans des endroits non appropriés depuis plus de 1 mois, en dehors de toute maladie ou prise médicamenteuse ;
    - traitement : traitement laxatif en cas de constipation, psychothérapie familiale en cas de trouble oppositionnel ;
  – **constipation** :
    - risque de prolifération microbienne ;
    - traitement : règles hygiénodiététiques (activité sportive, hydratation abondante, régime riche en fibres et pauvre en féculents) et traitement laxatif en cas d'échec ou de sévérité ;
  – **instabilité vésicale** (par hyper-réflexivité du détrusor) :
    - pollakiurie et mictions impérieuses avec pertes d'urines avec des mictions par ailleurs normales. La forme évoluée est la dyssynergie vésicosphinctérienne. Association fréquente avec une énurésie ;
    - traitement : oxybutine *(Ditropan)* (réservé à l'enfant âgé de plus de 5 ans) pendant 3 mois et traitement laxatif ;



  – **prépuce physiologiquement étroit ou phimosis*** :
    - colonisation importante du prépuce avec risque de dissémination secondaire par voie ascendante ;
    - traitement : circoncision chirurgicale (posthectomie).

Diagnostic et antibiothérapie des infections urinaires bactériennes communautaires du nourrisson et de l'enfant

Recommandations AFSSAPS, février 2007

Traitement des cystites aiguës récidivantes

- Règles hygiénodiététiques (hygiène périnéale, hydratation abondante).
- Traitement des facteurs de risque.
- Antibioprophylaxie : cotrimoxazole *(Bactrim)*, 5 à 10 mg/kg/jour, ou nitrofurantoïne *(Furadantine)*, 1 à 2 mg/kg/jour à partir de 6 ans.
- **Durée :** plusieurs mois (pas de consensus).
- Efficacité non prouvée en cas de RVU.

B. Pyélonéphrite aiguë

- **Complications rénales** :
  - phase aiguë :
    - abcès rénal ou pararénal ;
    - insuffisance rénale aiguë ;
    - PNA obstructive, dilatation des cavités pyélocalicielles ;
    - PNA xanthogranulomateuse (lésions pseudotumorales) : très exceptionnelle ;
  - à distance :
    - récidive (30 % après une 1re PNA, 60 % après une 2e) +++ ;
    - cicatrices rénales avec risque d'insuffisance rénale chronique (par réduction néphronique) ;
    - néphrite interstitielle chronique et son retentissement à long terme : HTA, insuffisance rénale.
- **Complications extrarénales** : diffusion systémique (bactériémie voire choc septique) +++.

IV. TRAITEMENT

Le traitement antibiotique doit toujours être associé aux **mesures hygiénodiététiques**. 0

A. Cystite

Diagnostic et antibiothérapie des infections urinaires bactériennes communautaires du nourrisson et de l'enfant

Recommandations AFSSAPS, février 2007

Antibiothérapie orale pendant 3 à 5 jours :

- cotrimoxazole *(Bactrim)* : 30 mg/kg/j (contre-indiqué avant l'âge de 1 mois) en 2 prises par jour ;
- céfixime *(Oroken)* : 8 mg/kg/j (à partir de 3 ans) en 2 prises par jour, notamment en cas de contre-indication, résistance ou d'intolérance au *Bactrim*.

- Jamais de thérapie monodose, contrairement à l'adulte !
- Pas d'ECBU de contrôle.



B. Pyélonéphrite aiguë*

Diagnostic et antibiothérapie des infections urinaires bactériennes communautaires du nourrisson et de l'enfant

Recommandations AFSSAPS, février 2007

- **En 1re intention** (avant le résultat de l'antibiogramme) :
  - **céphalosporine de 3e génération (C3G) pendant 2 à 4 jours :**
    - ceftriaxone *(Rocéphine)* : 50 mg/kg/j (IV ou IM) en une injection/jour sans dépasser 1 g/j ;
    - ou céfotaxime *(Claforan)* : 100 mg/kg/j (IV) en 3-4 injections/jour sans dépasser 4 g/j ;
  - **associée à un aminoside pendant 48 h** en cas de syndrome septique, d'immunodépression, de nourrisson âgé de moins de 3 mois, d'uropathie malformative connue : gentamycine *(Gentalline)*, 3 mg/kg/j, dose unique journalière IV ou IM, en l'absence d'insuffisance rénale.
  - **Relais par voie orale** pour une durée totale de **10 jours** :
    - monothérapie C3G orale : céfixime *(Oroken)*, 8 mg/kg/j en 2 prises/jour (AMM à partir de 6 mois) ;
    - ou cotrimoxazole *(Bactrim)* : 30 mg/kg/j en 2 prises/jour (AMM à partir de 1 mois)
- Le traitement doit être adapté à l'antibiogramme.
- Chez l'adolescent pubère, les fluoroquinolones peuvent être utilisées comme chez l'adulte si besoin.
- Ne jamais donner d'*Augmentin* même si l'antibiogramme y est sensible.

- L'apyrexie doit être obtenue dans les 48 premières heures.
- Examen clinique recommandé 48 à 72 heures après le début du traitement.
- Pas d'ECBU de contrôle systématique en cas d'évolution clinique favorable.
- À noter que l'*Augmentin* n'a pas de place dans le traitement des infections urinaires en raison de l'antibiorésistance croissante d'*E. coli*.
- **Hospitalisation** :
  - systématique pour les enfants de moins de 3 mois ;
  - et/ou lorsqu'il existe des signes de sepsis ou d'uropathie sévère.

Fiche **Dernier tour**

Infections urinaires et leucocyturie de l'enfant

	Cystite	Pyélonéphrite aiguë
Fièvre	–	+
Altération de l'état général	–	+
Signes fonctionnels urinaires	+++	+
Douleur	Abdominale ou pelvienne (inconstante)	Dorsolombaire
Hématurie	Fréquente	Plus rare
ECBU	Positif si leucocyturie ≥ 10^4/mL	
	et/ou bactériurie ≥ 10^5 UFC/mL avec germe unique (60 à 90 % d'*E. coli*)	
Syndrome inflammatoire	–	+
Échographie rénovésicale	Non systématique	Systématique dans les 48 h pour rechercher une complication ou une uropathie malformative favorisante
Complications	Cystites récidivantes	**Rénales** : récidive ++, abcès, obstruction, PNA xanthogranulomateuse, insuffisance rénale aiguë ou chronique (cicatrices rénales), néphrite interstitielle chronique **Extrarénale** : diffusion systémique ++ (bactériémie voire choc septique) = hémocultures ++
Traitement Toujours associé au traitement des **facteurs favorisants** et aux **mesures hygiénodiététiques** 0	**Antibiothérapie orale 3 à 5 jours :** ■ **cotrimoxazole** (*Bactrim*) ■ **céfixime** (*Oroken*), notamment en cas de contre-indication, résistance ou d'intolérance au *Bactrim*	■ Avant résultat de l'antibiogramme : – **C3G pendant 2 à 4 jours** : ceftriaxone (*Rocéphine*) IV ou IM ou céfotaxime (*Claforan*) IV – **associée à un aminoside pendant 48 h** en cas de syndrome septique, d'immunodépression, âge < 3 mois, uropathie malformative connue : gentamycine (*Gentalline*) IV ou IM, sauf si insuffisance rénale ■ Puis **relais oral** (adapté à l'antibiogramme) pour une durée totale de **14 jours** : céfixime (*Oroken*)

- Les symptômes peuvent manquer ou être trompeurs en particulier chez le petit nourrisson.
- L'hypothèse d'une infection urinaire doit être systématiquement évoquée devant 0 :
  - une **fièvre chez un nourrisson âgé de moins de 3 mois** ;
  - une **fièvre isolée (sans point d'appel) de plus de 4 jours** quel que soit l'âge ;
  - des **symptômes trompeurs** tels qu'une altération de l'état général ou des troubles digestifs.

Fiche Dernier tour

- **Facteurs de sévérité d'une PNA** :
  – syndrome septique marqué (fièvre élevée mal tolérée, altération de l'état général, troubles hémodynamiques) ;
  – signes de déshydratation.
- **Examens complémentaires** :
  – ECBU +++ (en cas de symptômes évocateurs, de BU positive ou systématiquement si fièvre chez un nourrisson âgé de moins de 3 mois ou en cas de fièvre isolée depuis plus de 4 jours) ;
  – techniques de recueil et de conservation rigoureuses (urines de milieu de jet si enfant continent) ;
  – l'absence de leucocyturie et de bactériurie à l'examen direct des urines a une excellente VPN, proche de 100 %, et permet d'éliminer une infection urinaire 0 ;
  – rechercher un syndrome inflammatoire (absent en cas de cystite, inconstant et non spécifique en cas de PNA), intérêt de la PCT en marqueur pronostique des cicatrices rénales ;
  – créatininémie pour évaluer la fonction rénale (contre-indication aux aminosides) ;
  – échographie rénovésicale ;
  – cystographie rétrograde : réalisée à distance du traitement curatif d'un 1er épisode de PNA, sous antibioprophylaxie et après ECBU de contrôle, afin de visualiser un éventuel reflux vésico-urétéral (90 % des récidives sont dues à un RVU) ;
  – en cas de PNA compliquée, on peut réaliser un uroscanner (cicatrices rénales) et/ou une scintigraphie au DMSEA (fonction rénale).
- **Hospitalisation en cas de PNA** :
  – systématique pour les enfants de moins de 3 mois ;
  – et/ou lorsqu'il existe des signes de sepsis ou d'uropathie sévère.

ITEM 94

Maladies éruptives de l'enfant

	Tour 1	Tour 2	Tour 3	Dernier tour
Date				

OBJECTIFS

- Diagnostiquer et distinguer une rougeole, une rubéole, un herpès, un mégalérythème épidémique, une varicelle, un exanthème subit, une mononucléose infectieuse, une scarlatine, un syndrome de Kawasaki.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

LIENS TRANSVERSAUX

ITEM 20 Prévention des risques fœtaux : infection, médicaments, toxiques, irradiation.
ITEM 76 Vaccinations : bases immunologiques, indications, efficacité, complications.
ITEM 84 Infections à herpès virus de l'enfant et de l'adulte immunocompétents.
ITEM 87 Infections cutanéomuqueuses bactériennes et mycosiques.
ITEM 101 Pathologie d'inoculation.
ITEM 114 Allergies cutanéomuqueuses chez l'enfant et chez l'adulte. Urticaires. Dermatite atopique et de contact.
ITEM 181 Iatrogénie. Diagnostic et prévention.
ITEM 314 Exanthème. Érythrodermie.
ITEM 204 Grosse jambe rouge aiguë.
ITEM 330 Purpura chez l'enfant et chez l'adulte.
ITEM 343 Ulcération ou érosions des muqueuses orales et/ou génitales.

CONSENSUS 

- Prise en charge des infections à VZV (varicelle zona) : 11e conférence de consensus en thérapeutique anti-infectieuse – Société de pathologie infectieuse de langue française, Lyon, 25 mars 1998 (http://www.infectiologie.com/site/medias/_documents/consensus/vzv98.pdf).

POUR COMPRENDRE…

- Les éruptions de l'enfant sont dues à 3 types de causes :
  - infectieuses dans la majorité des cas, le plus souvent virales, parfois bactériennes ;
  - médicamenteuses ;
  - systémiques.

- Si elles sont dans la plupart des cas d'étiologie virale et sans conséquence, il ne faut pas néanmoins passer à côté de diagnostics plus graves tels la maladie de Kawasaki ou le purpura fulminans.
- Une analyse dermatologique de la lésion cutanée rigoureuse, associée à la recherche des signes associés et des circonstances de survenue, est donc nécessaire.
- On distingue :
  – l'érythème, qui est une rougeur congestive de la peau liée à la dilatation des vaisseaux et qui s'efface à la vitropression ;
  – le purpura, qui est une lésion hémorragique au niveau de la peau ou des muqueuses, caractérisée par un aspect pourpre ne s'effaçant pas à la vitropression ITEM 330.
- L'érythème peut être :
  – localisé ;
  – diffus : on parle alors d'exanthème.
- Un exanthème peut être associé ou non à un énanthème (atteinte des muqueuses : orale, génitale, conjonctivale) ITEM 343.
- Selon la lésion élémentaire, un exanthème peut être :
  – **maculopapuleux** : la macule est une modification de la couleur de la peau sans relief, sans infiltration ; la papule est une élévation cutanée palpable, sans liquide ;
  – **vésiculeux** : la vésicule est une élévation cutanée de l'épiderme de moins de 6 mm de diamètre, contenant un liquide séreux clair ;
  – **bulleux** : la bulle est une élévation cutanée de l'épiderme de plus de 6 mm de diamètre, contenant un liquide séreux clair ;
  – **polymorphe**.
- Malgré cette analyse dermatologique précise, la difficulté réside dans le fait qu'un même tableau clinique peut être dû à plusieurs agents infectieux, et qu'un même agent infectieux peut être à l'origine de plusieurs tableaux cliniques.
- On distingue schématiquement 3 types de situations cliniques :
  – l'évolution est stéréotypée, évoquant une maladie éruptive classique de l'enfant ;
  – l'éruption est non spécifique, accompagnée ou non de symptômes associés sans critère de gravité : c'est la situation la plus fréquente, le plus souvent d'origine virale et spontanément résolutive ;
  – l'éruption est d'emblée accompagnée d'autres manifestations viscérales graves : maladie de Kawasaki, syndrome de choc toxique, purpura fulminans, etc.
- Une autre difficulté diagnostique tient au fait que certaines maladies éruptives peuvent être évitées par la vaccination et sont donc devenues relativement rares aujourd'hui et donc méconnues (la rougeole, par exemple).

I. CAUSES INFECTIEUSES

Ce sont les plus fréquentes. Ici ne seront abordées que les lésions à type d'érythème, le purpura (purpura fulminans +++) faisant l'objet d'une question spécifique ITEM 330.

A. Érythème localisé

Devant un érythème localisé, on évoque 3 causes.

1. Érysipèle ITEMS 87, 204

- Il est dû au streptocoque du groupe A.
- Le début est souvent brutal avec une fièvre élevée, une plaque infiltrée, rouge, chaude, douloureuse, avec un bourrelet en périphérie bien limité.
- Il est localisé surtout sur la face.
- Le diagnostic est clinique.
- Le traitement consiste en une antibiothérapie par pénicilline (V ou G : 1-2 MU/jour pendant 10 jours).

2. Cellulite ou cellulodermite ITEM 87

- Les germes possibles sont chez le nouveau-né le streptocoque B, chez le nourrisson l'*Haemophilus influenzae* et chez le plus grand le staphylocoque doré.
- Le diagnostic est clinique : altération de l'état général avec de la fièvre, associée à un placard chaud, mal limité, douloureux et érythémateux.
- Hémoculture systématique pour identifier le germe.
- Traitement antibiotique en urgence, double et par voie intraveineuse initialement : par exemple, céphalosporine de 3e génération associée à de la fosfomycine.
- Devant une localisation péri-orbitaire (attention à l'ethmoïdite !) ou un point de départ dentaire, il faut penser à couvrir les germes anaérobies (rajouter par exemple du métronidazole : *Flagyl*).

3. Érythème chronique migrant de la maladie de Lyme ITEM 101

- Il apparaît une semaine après la morsure de tique au niveau du point de piqûre.
- Disparition en 3-4 semaines.
- Traitement par cyclines pour éviter l'évolution vers les stades secondaire et tertiaire.

B. Exanthème maculopapuleux ITEM 314

- L'exanthème maculopapuleux est le plus fréquent.
- Il peut être de 3 types :
  - morbilliforme : érythème fait de maculopapules lenticulaires roses ou rouges, multiples, inégales et disséminées de façon irrégulière, pouvant confluer en petits placards à bords déchiquetés mais avec persistance d'un intervalle de peau saine ;
  - roséoliforme : érythème fait de petites macules arrondies ou ovalaires, rose pâle, bien limitées et disposées de façon régulière, avec persistance d'un intervalle de peau saine ; éruption assez frustre pouvant passer inaperçue ;
  - scarlatiniforme : érythème fait de grandes nappes rouges confluentes avec un piqueté purpurique en leur sein, avec peu ou pas d'intervalles de peau saine ; évolution vers une desquamation des extrémités avec aspect en « doigt de gant ».
- Il est le plus souvent d'origine virale lorsqu'il est morbilliforme et/ou roséoliforme, plus volontiers bactérien lorsqu'il est scarlatiniforme.

1. Exanthèmes de type morbilliforme et/ou roséoliforme

a) Rougeole

- **Physiopathologie :**
  - virus à ARN de la famille des paramyxovirus, genre morbillivirus (*Paramyxovirus influenzae*) ;
  - le réservoir est humain, la transmission se fait par voie aérienne ;
  - elle est peu fréquente depuis la vaccination par le ROR dès 9-12 mois ITEM 76 : 331 000 cas en 1986 et 4 400 cas en 2004 ;
  - existence en France d'un gradient Nord-Sud (moins de 85 % de personnes dans le Sud ne sont pas vaccinées complètement) ;
  - O **maladie à déclaration obligatoire** dès que le diagnostic sérologique est positif ;
  - recherche des cas contacts.
- **Clinique** :
  - la contagiosité est maximale de J - 4 à J + 3 par rapport à l'éruption ;
  - la phase d'incubation asymptomatique est de 10 jours ;
  - la phase d'invasion dure 4 jours :
    - catarrhe oculorespiratoire : conjonctivite, œdème des paupières, rhinite, toux sèche, bronchite, parfois laryngite striduleuse ;
    - fièvre à 39-40 °C avec altération de l'état général ;
    - O **signe de Köplick** (pathognomonique mais inconstant) présent jusqu'à 48 h après l'éruption : taches bleuâtres sur fond érythémateux sur la face interne des joues en regard des prémolaires ;
  - la phase d'état débute 14 jours après le contage :
    - exanthème morbilliforme débutant au niveau du visage, derrière les oreilles, puis s'étendant en 3-4 jours au tronc, aux membres supérieurs puis inférieurs (*photo 2, voir cahier couleur*) ;
    - adénopathies ± splénomégalie ;
  - la défervescence thermique a lieu quand l'éruption est complètement sortie ;
  - **le diagnostic clinique est posé lorsqu'il existe :**
    - **fièvre > 38,5 °C ;**
    - **éruption maculopapuleuse ;**
    - **un des signes suivants : conjonctivite non purulente, choriza, toux, Köplick +.**
- **Complications (rares) :**
  - précoces :
    - rougeole maligne : hyperthermie maligne, défaillance multiviscérale, thrombopénie ;
    - laryngite striduleuse ;
    - pneumopathie interstitielle ;
    - purpura thrombopénique : J3 à J15 après éruption ;
    - surinfections bactériennes : bronchopneumopathie, otite, laryngite, kératite ;
    - encéphalite aiguë postinfectieuse : elle apparaît dans les 3 semaines suivant l'éruption cutanée. Il s'agit d'une méningo-encéphalite diffuse liée à une démyélinisation périveineuse. Elle est rare mais le taux de mortalité est de 10 %, et celui de séquelles neuropsychologiques de 25 % ;

– retardée : panencéphalite sclérosante subaiguë. Elle survient plusieurs années après. Apparition progressive de troubles du comportement, de baisse des capacités intellectuelles, de myoclonies et d'une hypertonie. Décès ou séquelles majeures en 1 à 2 ans.

- **Examens complémentaires** :

– le **diagnostic biologique** est primordial et obligatoire (**maladie à déclaration obligatoire**) ; O

– sérologie rougeole : positive en cas d'augmentation des anticorps sur 2 prélèvements effectués à 10 jours d'intervalle, ou en cas de positivité des IgM sur le premier prélèvement ;

– culture virale à partir des sécrétions rhinopharyngées ;

– immunofluorescence directe sur sécrétion salivaire ;

– détection du virus par PCR sur échantillon sanguin ou sécrétion rhinopharyngée.

- **Diagnostic différentiel : maladie de Kawasaki** (éruption moins fréquente).
- **Traitement** :

– isolement septique, éviction de la collectivité pour le malade ;

– maladie à déclaration obligatoire ;

– symptomatique : antipyrétiques ;

– **recherche des cas contacts (de la veille de la fièvre à J5 postéruption)** :

- vérifier leur statut vaccinal ;
- extrême gravité quand femmes enceintes non vaccinées, immunodéprimés, nourrissons < 6 mois avec mère n'ayant pas eu de rougeole ou séroconversion, nourrissons de 6 à 11 mois non vaccinés et exposés (pas ou peu d'anticorps maternels après 6 mois) ;
- décision de faire des immunoglobulines non spécifiques : *Tégéline* ;

– préventif : vaccination.

b) Rubéole (3e maladie)

- **Physiopathologie** :

– due à un virus à ARN de la famille des togavirus du genre rubivirus ;

– le réservoir est strictement humain ;

– la transmission directe se fait par voie aérienne ou transplacentaire ;

– contagiosité de J - 8 à J + 15 par rapport à l'éruption cutanée.

- **Clinique** :

– souvent peu ou pas symptomatique ;

– incubation : 14 jours ;

– invasion (2 jours) : fièvre modére, syndrome grippal avec arthromyalgies, adénopathies cervicales infracentimétriques surtout rétroauriculaires et occipitales ;

– phase d'état (3 jours) : exanthème morbilliforme rose pale, non prurigineux, débutant au visage avec une extension secondaire sur le reste du corps en 24 h (*photo 3, voir cahier couleur*) (épargne la paume, la plante et le cuir chevelu), puis scarlatiniforme à partir du 2e jour ; fièvre modérée et transitoire, parfois énanthème (pharyngite, conjonctivite), splénomégalie discrète inconstante.

- **Complications** :
  - – polyarthrite ;
  - – purpura thrombopénique ;
  - – méningo-encéphalite exceptionnelle ;

O – rubéole congénitale ITEM 20 : infection transplacentaire en cas de primo-infection chez une femme enceinte. Risque majeur d'embryopathie avant 5 mois (atteinte oculaire, cardiaque, auditive et neurologique), risque moindre de fœtopathie après 5 mois.

- **Examens complémentaires** :
  - – le diagnostic **certain se fait par la sérologie**. Elle est inutile en cas de forme commune, mais nécessaire chez la femme enceinte ;
  - – la sérologie rubéole est positive dès l'augmentation des anticorps sur 2 prélèvements à 10 jours d'intervalle ou si les IgM sont positives dès le premier prélèvement.
- **Traitement** :
  - – symptomatique (maladie bénigne) ;

O – préventif : vaccination +++, notamment de toutes les femmes en âge de procréer.

c) Mégalérythème épidémique (5e maladie)

- **Physiopathologie** :
  - – dû au Parvovirus B19 ;
  - – il touche principalement les enfants de 3 à 10 ans ;
  - – la transmission est interhumaine, directe par voie aérienne ;
  - – contagiosité 3 à 7 jours avant la phase d'état (éruption) ;
  - – prédominance printanière ;
  - – responsable d'une érythroblastopénie aiguë, sans conséquence chez le sujet sain, mais pouvant être à l'origine d'une anémie aiguë profonde en cas de maladie hémolytique chronique.
- **Clinique** :
  - – phase d'incubation asymptomatique de 6 à 14 jours ;
  - – phase virémique :
    - souvent asymptomatique (30 à 50 % des cas) ;
    - sinon, syndrome pseudogrippal (fièvre, myalgie, arthralgies, céphalées) ;
  - – phase d'état (secondaire à la production d'anticorps, elle signe l'entrée vers la guérison) :
    - érythème maculopapuleux confluent et légèrement œdémateux des joues (*photo 4, voir cahier couleur*) : **aspect souffleté**, sans fièvre, disparition de l'érythème en 4-5 jours ;
    - 1 à 4 jours après, éruption au niveau des membres supérieurs et inférieurs avec un aspect **en carte de géographie**, légèrement œdémateux, durant de 1 à 3 semaines ;

- éruption pouvant être majorée par certains facteurs (soleil, bain chaud, exercice physique, émotion).

- **Complications** :
  - – thrombopénie ;
  - – méningo-encéphalite exceptionnelle.
- **Diagnostic différentiel** : lupus.
- **Traitement** :
  - – symptomatique ;
  - – pas d'éviction scolaire ;
  - – discuter immunoglobulines polyvalentes *(Tégéline)* en cas de maladie hémolytique chronique (risque d'anémie aiguë consécutive à l'érythroblastopénie) et chez les femmes enceintes (risque d'anémie fœtale, d'anasarque fœtoplacentaire et de mort fœtale *in utero*).

d) Exanthème subit – Roséole (6e maladie)

- **Physiopathologie** :
  - – dû à HHV6, du groupe herpès virus humain ;
  - – il touche principalement l'enfant de 4 mois à 2 ans (pic de 7 à 13 mois) ;
  - – la transmission est interhumaine directe, parents à enfant, par voie salivaire.
- **Clinique** :
  - – phase d'incubation : 5 à 15 jours ;
  - – phase d'état : fièvre élevée à 39-40 °C en plateau pendant 3 jours bien tolérée, sans altération de l'état général. Lors de la défervescence thermique, apparition de l'éruption roséoliforme, au niveau du tronc, du cou, et des racines des membres, disparaissant en 12 à 24 h ;
  - – le diagnostic est clinique sur la séquence caractéristique : **fièvre importante bien tolérée puis éruption secondaire**. 0
- **Évolution** : bénigne.
- **Complication** : crise convulsive hyperthermique quand l'enfant est âgé de moins de 1 an.
- **Traitement** : symptomatique.

e) Mononucléose infectieuse (MNI)

- **Physiopathologie** :
  - – due à l'EBV *(Epstein Barr Virus)*, de la famille des herpès virus ;
  - – transmission interhumaine salivaire (maladie du baiser), faible contagiosité ;
  - – fréquente chez le nourrisson et chez l'adolescent, mais peut se voir à tout âge.
- **Clinique** :
  - – incubation : 10 à 60 jours ;
  - – phase d'invasion variable : fièvre à 38-39 °C, asthénie, céphalées, dysphagie, angine érythématopultacée ou à fausses membranes, purpura du voile, obstruction nasale avec voix nasonnée, adénopathies cervicales, splénomégalie, hépatomégalie ;
  - – phase d'état : éruption morbilliforme, de régression rapide en quelques jours ;

– en cas de traitement par aminopénicilline lors d'une MNI, une éruption cutanée peut apparaître. Elle est plus tardive, plus étendue, plus intense et plus durable que l'éruption spontanée, et plutôt de forme scarlatiniforme et purpurique. Elle peut faire conclure à tort à une allergie aux pénicillines.

- **Examens complémentaires** (le diagnostic est clinique et biologique) :
  – NFS : hyperleucocytose avec hyperlymphocytose (lymphocytes atypiques à cytoplasme hyperbasophile en quantité supérieure à 10 %, signant le syndrome mononucléosique) ;
  – MNI test : pas d'intérêt avant 4-5 ans, car peu fiable ;
  – sérologies : apparition précoce des anticorps anti-VCA (IgM et IgG), et plus tardive (plusieurs semaines après le début de la maladie) des anticorps anti-EBNA.
- **Diagnostic différentiel** :
  – diphtérie (angine à fausses membranes) ;
  – hémopathie maligne (fièvre, altération de l'état général, adénopathies, hépatosplénomégalie associée à une hyperlymphocytose avec lymphocytes atypiques à la NFS).
- **Évolution** :
  – spontanément favorable ;
  – parfois asthénie notable et durable.
- **Complication** : syndrome d'activation macrophagique.
- **Traitement** :
  – symptomatique dans les formes bénignes ;
  – corticothérapie en cas de syndrome d'activation macrophagique.

f) Fièvre boutonneuse méditerranéenne ou rickettsiose

Voir ITEM 101.

2. Exanthèmes de type scarlatiniforme

a) Scarlatine

- **Physiopathologie** :
  – due au streptocoque bêtahémolytique du groupe A ;
  – transmission directe aérienne ;
  – maladie toxinique qui confère l'immunité.
- **Clinique** :
  – incubation : 2 à 5 jours ;
  – phase d'invasion brutale (1 jour) : fièvre importante, vomissements, douleurs abdominales et dysphagie, angine érythémateuse ou érythématopultacée ;
  – phase d'état :
    - **exanthème** : scarlatiniforme d'aspect granité (*photo 5, voir cahier couleur*), débutant au thorax et à la racine des membres, puis extension au niveau des extrémités en 2 jours. Il prédomine aux plis de flexion et à la partie inférieure abdominale (caleçon) ; il respecte la paume, les plantes et la région péribuccale.

À partir de J8, desquamation fine au niveau du visage et du tronc, et en lambeaux au niveau des extrémités ;

- **énanthème** : pharyngite, glossite caractéristique (langue saburrale au centre et érythémateuse sur les bords et la pointe – V lingual –, puis apparition à J6 d'un aspect rouge framboisé secondaire à la desquamation – perte de l'enduit blanchâtre).

■ **Examens complémentaires** :

– le diagnostic est clinique ;

– le prélèvement de gorge avec TDR (test de diagnostic rapide) sera positif, mais il existe des porteurs sains (faux positifs).

■ **Diagnostic différentiel** : maladie de Kawasaki.

■ **Traitement** : antibiothérapie (pénicilline A : amoxicilline, 60 mg/kg/j pendant 6 j ; macrolide si allergie à la pénicilline).

b) Scarlatine staphylococcique

■ **Physiopathologie** : due au staphylocoque doré sécréteur d'exotoxine exfoliante.

■ **Clinique** :

– foyer infectieux staphylococcique : brûlure, impétigo, infection ostéoarticulaire ;

– exanthème scarlatiniforme typique, débutant autour du foyer infectieux ou autour des orifices naturels, sans énanthème, desquamant 2 à 5 jours après.

■ **Traitement** : antibiothérapie antistaphylococcique *(Augmentin)*, associée à un antitoxinique *(Dalacine)*.

c) Syndrome de choc toxique staphylococcique

■ **Clinique** : état de choc fébrile avec défaillance multiviscérale et atteinte cutanéo-muqueuse en trois temps (rash cutané, érythème urticarien, puis desquamation dans 100 % des cas).

■ **Diagnostic biologique** : prélèvement positif à staphylocoque producteur d'une exotoxine exfoliante (TSS-T1).

■ **Traitement** : traitement du choc septique et antibiothérapie antistaphylococcique intraveineuse.

d) Épidermolyse staphylococcique

■ **Clinique** :

– enfants de moins de 5 ans +++ ;

– infection focale muqueuse ou cutanée à staphylocoque producteur d'une exotoxine exfoliante, plus rarement foyer profond ;

– apparition secondaire d'un exanthème rouge brique douloureux, d'abord au niveau des plis et en péri-orificiel, puis s'étendant rapidement à tout le revêtement cutané, évoluant vers de larges décollements cutanés superficiels avec signe de Nikolsky positif ;

– état général peu altéré.

■ **Traitement** : antibiothérapie intraveineuse antistaphylococcique permettant une guérison rapide et sans séquelles.

C. Exanthème vésiculeux

1. Varicelle

- **Physiopathologie** :
  – primo-infection par le VZV (virus varicelle zona) : virus à ADN de la famille des herpès virus ;
  – la transmission est directe et interhumaine (salive ou lésion cutanée) : la virémie provoque l'éruption cutanée ;
  – contagiosité de J - 2 par rapport à l'éruption jusqu'à la disparition des vésicules ;
  – elle confère l'immunité.
- **Clinique** :
  – incubation de 14 jours ;
  – invasion pendant 48 heures, plus ou moins symptomatique ;
  – phase d'état :
  0 • exanthème prurigineux (macule rose puis papule surmontée d'une vésicule contenant un liquide clair) (photo 6, *voir cahier couleur*) ;
    • l'élément vésiculobulleux est de consistance molle sur un derme non induré (aspect classique de goutte de rosée) ;
    • aucun respect des paumes, plantes ni du cuir chevelu.
- **Évolution classique** :
  – éruption évoluant en 2 ou 3 poussées à 2 jours d'intervalle (éléments coexistants d'âges différents) sur 10 jours, puis apparition de croûtes (photo 7, *voir cahier couleur*) qui tomberont vers le 8e jour ;
  – énanthème avec rupture des vésicules et érosions superficielles ;
  – fièvre à 38-39 °C durant les poussées.
- **Examens complémentaires** :
  – le diagnostic est clinique avec la notion de contage à l'interrogatoire ;
  – s'il existe un doute et qu'il est important de confirmer le diagnostic en raison du risque de forme grave (notamment en cas d'immunodépression), on peut réaliser :
    • un prélèvement d'une lésion cutanée, puis soit un cytodiagnostic de Tzanck (résultat immédiat), soit une culture cellulaire en immunofluorescence directe (résultat en 5 jours) ;
    • une sérologie VZV, à répéter à 15 jours d'intervalle pour visualiser l'apparition et l'augmentation des IgM.
- **Complications** :
  – surinfections bactériennes des lésions ITEM 87 par le staphylocoque doré ou le streptocoque, secondaire au grattage des lésions : impétiginisation, cellulite ;
  – encéphalite aiguë : ataxie aiguë cérébelleuse ;
  – syndrome de Reye, dû à la prise d'aspirine (encéphalite et hépatite) ;
  – manifestations pulmonaires dans 1 % des cas : pneumopathie varicelleuse du 2e au 6e jour (syndrome interstitiel) ;
  – atteinte fœtale en cas de séroconversion ou de primo-infection chez la femme enceinte ITEM 20.

■ **Traitement** :

Prise en charge des infections à VZV (varicelle-zona)
Société de pathologie infectieuse de langue française, 1998

■ Le traitement est symptomatique : 0
– antihistaminique H1 : *Polaramine* ;
– bains de bouche ;
– antiseptiques locaux 2 fois par jour ;
– paracétamol ;
– couper les ongles court pour limiter le risque de surinfection cutanée.

■ **Contre-indication de l'aspirine et des anti-inflammatoires non stéroïdiens.** 0

■ Quand il y a une surinfection locale : traitement antibiotique *per os* ou intraveineux, antistaphylococcique et antistreptococcique.

■ Indication des antiviraux (aciclovir : 10 mg/kg/8 h pendant 10 jours) :
– jamais *per os*, toujours en parentéral ;
– AMM chez les immunodéprimés ;
– hors AMM chez les nouveau-nés, en cas de formes graves chez les enfants de moins de 1 an, en cas de pneumopathie varicelleuse, chez la femme enceinte lorsque l'éruption survient 8 à 10 jours avant l'accouchement.

■ Hormis ces situations, il n'y a pas d'indication à un traitement curatif de la varicelle.

■ Éviction scolaire jusqu'à la disparition des vésicules (environ 8 jours).

■ Si hospitalisation : isolement.

■ Vaccination si et seulement si :
– enfants atteints de cancer ou d'hémopathie sans antécédent de varicelle, à distance de la chimiothérapie, ainsi que la fratrie non immunisée ;
– personnel de santé sans antécédent de varicelle en contact avec des enfants immunodéprimés ;
– adultes de plus de 18 ans sans antécédent de varicelle dans les 3 jours après le contage ;
– adolescents de 12 à 18 ans sans antécédents de varicelle clinique : une sérologie préalable peut être pratiquée ;
– femmes en âge de procréer sans antécédents de varicelle clinique : une sérologie préalable peut être pratiquée.

2. Zona

■ **Physiopathologie** :
– réactivation du VZV (virus varicelle zona) ;
– il s'agit d'une ganglioradiculite postérieure ;
– il touche souvent les enfants immunodéprimés, mais n'est pas exceptionnel chez l'enfant sain.

■ **Clinique** :

– au moment de la phase prééruptive, il existe des douleurs, une sensation de cuisson, des paresthésies et une fièvre modérée ;

– l'aspect de l'éruption cutanée est le même que celui de la varicelle, mais la topographie est différente : elle est unilatérale et métamérique, touchant le métamère correspondant à la racine touchée, plus fréquemment en thoracique ;

– elle se fait par poussées successives, avec coexistence de lésions d'âges différents ;

– elle disparaît en 2 à 3 semaines ;

– le diagnostic est clinique, sur l'aspect et la topographie des lésions, avec un antécédent de varicelle ;

– il faut toujours penser à rechercher un déficit immunitaire : VIH, hémopathie ou cancer, déficit immunitaire congénital. Pour cela, on réalisera une anamnèse et un examen clinique rigoureux et des examens complémentaires minimaux : NFS et sérologie VIH.

■ **Traitement** :

Prise en charge des infections à VZV (varicelle-zona)
Société de pathologie infectieuse de langue française, 1998

■ Symptomatique :

– antiseptiques locaux 2 fois par jour ;

– paracétamol ou antalgique de palier 2 (codéine) pour les douleurs zoostériennes.

■ Quand il y a une surinfection locale : traitement antibiotique antistaphylococcique et antistreptococcique *per os* ou intraveineux.

■ Aciclovir (10 mg/kg/8 heures pendant 7 à 10 jours) :

– en intraveineux pour les enfants immunodéprimés ;

– *per os* ou en intraveineux pour les zonas ophtalmiques après avis ophtalmologique ;

■ Pas de traitement antiviral dans les autres cas.

■ Isolement tant qu'il existe des vésicules.

3. Infections à *Herpes simplex* virus ITEM 84

■ Gingivostomatite herpétique : primo-infection à HSV1.

■ Syndrome de Kaposi-Juliusberg : pustulose varioliforme de Juliusberg (primo-infection à HSV1 sur une dermatite atopique ITEM 114.

■ Herpès néonatal : primo-infection à HSV1 ou HSV2 due à une contamination *in utero*, *per-partum* ou néonatale ITEM 20.

4. Syndrome pieds-mains-bouche

■ **Physiopathologie** :

– dû au virus Coxsackie (A16 le plus souvent) ou à certains entérovirus ;

– touche l'enfant de moins de 10 ans.

■ **Clinique** :
- incubation : 4 à 6 jours ;
- phase d'invasion : fièvre à 39 °C, malaise, douleur buccale ;
- phase d'état :
  - exanthème : vésicules entourées d'un anneau érythémateux sur la face dorsale des pieds et des mains (rien sur les paumes et les plantes) ;
  - énanthème : ulcérations sur la face interne des joues et des lèvres ;
- le diagnostic est clinique.

■ **Évolution** : bénigne.

■ **Traitement** : purement symptomatique.

5. Herpangine

■ Due au virus Coxsackie de type A.

■ Angine vésiculeuse sur le pilier de l'amygdale et le voile du palais.

■ Éruption pâle et enfant grognon.

■ Traitement symptomatique par antipyrétiques et antalgiques.

D. Exanthème bulleux

■ **Impétigo** (*photo 8, voir cahier couleur*) ITEM 87.

■ **Épidermolyse staphylococcique** (voir *supra*).

E. Erythème polymorphe

■ **Physiopathologie** : dermatose éruptive aiguë, parfois récidivante, réactionnelle à des causes diverses, de mécanisme inconnu, caractérisée par des lésions cutanées maculopapuleuses, parfois bulleuses, avec ou sans atteinte muqueuse.

■ **Étiologie** :
- infections et récurrences herpétiques ;
- infections à *Mycoplasma pneumoniae* ;
- médicaments ;
- maladies de système, maladies inflammatoires chroniques de l'intestin, néoplasies.

■ On distingue 2 formes :
- mineure : érythème polymorphe mineur ;
- majeure : érythème polymorphe majeur et syndrome de Stevens-Johnson.

1. Érythème polymorphe mineur

■ **Clinique** :
- début brutal ;
- atteinte cutanée prédominante : cocardes papuleuses et bulleuses typiques (*photo 9, voir cahier couleur*) ; atteinte symétrique sur les membres touchant électivement les zones d'extension des coudes, genoux, poignets et mains, parfois les paumes et les plantes ;
- peu ou pas d'atteinte muqueuse ;
- peu ou pas de signes généraux.

■ **Traitement** :
– symptomatique : bains de bouche, antiseptiques cutanés ;
– étiologique lorsqu'on connaît la cause (exemple : mycoplasme) ;
– les formes postherpétiques récidivantes peuvent être traitées par une prophylaxie par aciclovir.

2. Érythème polymorphe majeur et syndrome de Stevens-Johnson

■ **Clinique** :
– **érythème polymorphe majeur** :
- signes cutanés : cocardes profuses ;
- signes muqueux : étendus, sévères, atteignant les muqueuses orale, génitale et oculaire ;
- signes généraux importants : fièvre, malaise, syndrome pseudogrippal ;

– **syndrome de Stevens-Johnson** :
- signes cutanés : cocardes atypiques maculopurpuriques et bulleuses étendues ;
- signes muqueux : atteinte muqueuse profuse et douloureuse ;
- signes généraux très marqués ;
- atteinte pulmonaire : pneumopathie ;
- risque d'évolution vers un syndrome de Lyell.

■ **Évolution** : formes graves évoluant sur 2 à 4 semaines, avec risque de décès important.

■ **Complications** :
– surinfections ;
– décompensation multiviscérale ;
– bulles du larynx : dyspnée nécessitant une trachéotomie ;
– lésions oculaires, kératites ;
– atteinte du méat urétral : rétention aiguë d'urine.

II. CAUSES MÉDICAMENTEUSES ITEM 181

■ **Elles doivent toujours être envisagées devant une éruption fébrile sous médicament.**

■ Le diagnostic peut être compliqué car un même médicament peut donner des éruptions différentes.

■ De même, une éruption peut avoir une étiologie infectieuse et médicamenteuse et une même éruption peut être due à plusieurs médicaments différents.

■ Le diagnostic est clinique.

■ Importance des **critères d'imputabilité et chronologiques**.

A. Érythème toxidermique maculopapuleux

■ Apparition 1 à 2 semaines après la prise du médicament.

■ Médicaments incriminés : bêtalactamines +++, sulfamides, AINS, etc.

■ **Éviction du médicament.**

B. Érythème toxidermique urticariforme

- Éruption dans les minutes ou les heures qui suivent la prise médicamenteuse.
- Risque de choc anaphylactique.
- Médicaments fréquemment incriminés : AINS, aspirine, iode, pénicillines.
- **Éviction du médicament.**

C. Maladie sérique

- Secondaire à une sérothérapie.
- Fièvre, urticaire, angio-œdème et polyarthralgies 5 à 8 jours après le traitement.

D. Érythème polymorphe mineur, majeur et syndrome de Stevens-Johnson

Voir *supra*.

E. Nécrolyse épidermique toxique – Syndrome de Lyell

- **Clinique** :
  - début brutal avec fièvre, AEG et dysphagie ;
  - atteinte cutanée : éruption érythémateuse cuisante, purpurique, mal limitée, avec **signe de Nikolsky positif (le frottement provoque le décollement de la peau)** ;
  - évolution rapide : en quelques heures, le malade est couvert de bulles, puis aspect de linge mouillé plaqué sur la peau ± aspect de grand brûlé.
- **Évolution** :
  - urgence extrême ;
  - risques infectieux majeurs et désordres hydroélectrolytiques ;
  - risque de décès par choc hypovolémique ou toxique.
- **Étiologie** : le plus souvent, il s'agit des sulfamides, des anticonvulsivants et des AINS.
- **Traitement** :
  - réanimation symptomatique ;
  - exclusion à vie du médicament incriminé.

III. CAUSES IMMUNOLOGIQUES

Il faut y penser devant :

- un purpura de type vasculaire ;
- un livedo ;
- un syndrome de Raynaud.

A. Maladie de Kawasaki

1. Physiopathologie

- Vascularite de l'enfant la plus fréquente après le purpura rhumatoïde, d'étiologie inconnue.
- Le plus souvent, elle touche les enfants de moins de 5 ans (85 % des cas).

O

2. Clinique

■ Le diagnostic est clinique (fièvre, accompagnée d'au moins 4 des 5 autres critères principaux) :
- fièvre constante à 39-40 °C pendant 5 à 20 jours (95 %), résistante aux antibiotiques et antipyrétiques ;
- hyperhémie conjonctivale bilatérale (88 %) ;
- atteinte buccopharyngée :
  - chéilite (90 %) ;
  - pharyngite (90 %) ;
  - langue framboisée (77 %) ;
- modification des extrémités :
  - phase d'initiation : rougeur des paumes des mains et des plantes des pieds avec un œdème induré (76 %) ;
  - phase de convalescence avec une desquamation de la pulpe des doigts en doigt de gant ;
- exanthème morbilliforme ou scarlatiniforme au niveau du tronc (92 %), des extrémités et périnéal ;
- adénopathies cervicales supérieures à 1,5 cm de diamètre sans suppuration (75 %).

■ Autres signes possibles :
- myocardite/péricardite ;
- diarrhée ;
- arthralgies ;
- conjonctivite, uvéite antérieure aiguë.

■ Il existe néanmoins des formes à moins de 4 critères positifs.

3. Biologie

■ Syndrome inflammatoire biologique : élévation de la VS et de la CRP, hypergammaglobulinémie.

■ Thrombocytose parfois importante à partir de la fin de la 2e semaine d'évolution.

■ Cytolyse hépatique, augmentation des gamma-GT.

■ Protéinurie, leucocyturie, hématurie.

4. Imagerie

Hydrocholécyste à l'échographie abdominale, inconstant mais évocateur.

5. Complications

O Le pronostic est lié à l'atteinte cardiaque : risque d'**anévrysme coronarien** et de mort subite par **thrombose** (celui-ci est d'autant plus élevé que l'enfant est jeune).

O

6. Traitement

■ **Immunoglobulines polyvalentes** : 2 g/kg en continu sur 10 h, ou 1 g/kg/jour sur 2 jours (mieux tolérées sur le plan allergique). Cette perfusion doit être faite dans

les 10 jours suivant le début du diagnostic, permettant alors une baisse du risque d'atteinte cardiaque.

■ **Aspirine** *per os* : 50 à 80 mg/kg/j pendant la période fébrile, puis 3 à 5 mg/kg/j jusqu'à normalisation des plaquettes et de la VS ou jusqu'à régression des anévrysmes coronariens, ou à vie si ceux-ci persistent.

B. Purpura rhumatoïde

Voir « Purpura chez l'enfant » ITEM 330, p. 571.

C. Œdème aigu hémorragique cutané du nourrisson

■ Chez les enfants de moins de 2 ans.

■ Équivalent du purpura rhumatoïde du grand enfant.

■ Œdème inflammatoire des extrémités et du visage (atteinte des lobes de l'oreille dans 50 % des cas), associé à un purpura ± fébrile.

D. Maladie de Still

■ Elle touche principalement les enfants de moins de 2 ans.

■ Forme systémique de l'arthrite juvénile idiopathique.

■ **Clinique** :

– fièvre prolongée à prédominance vespérale, avec une éruption fugace faite de petites macules rosées pseudo-urticariennes, non migrantes, au niveau du tronc et de la racine des membres, s'accentuant en fin de journée ;

– signes associés possibles : AEG, polyarthralgies, péricardite.

Fiche **Dernier tour**

Maladies éruptives de l'enfant

	Étiologie	Contagiosité Éruption	Incubation	Invasion	État	Diagnostic	Complications	Traitement
Rougeole	*Paramyxovirus influenzae* Réservoir humain	J + 4 à J − 3	10 jours Pas de symptôme	4 jours Catarrhe oculonasal Fièvre Köplick 0	14 jours Morbilliforme : des oreilles au tronc puis arrêt de la fièvre	Clinique : – fièvre > 38,5 °C – éruption maculopapuleuse – Köplick ± – coryza – conjonctivite – toux Biologie obligatoire 0	Pharyngite Pneumopathie Encéphalopathie aiguë Panencéphalite sclérosante	Isolement Déclaration obligatoire 0 Préventif : ROR Immunoglobulines si femme enceinte non immunisée, immunodéprimés, bébés < 6 mois, les 6 à 11 mois non vaccinés
Rubéole	Virus à ARN Togaviridae Réservoir humain	J − 8 à J + 15	14 jours Pas de symptôme	2 jours Pas de symptôme ou syndrome grippal	1 à 3 jours Morbilliforme rose pâle généralisé Asymptomatique dans 30 à 50 % des cas	Clinique et sérologie	Embryopathie dans les 3 premiers mois de grossesse si séroconversion 0	Préventif : ROR 0
Mégalérythème épidermique	Parvovirus B19 3 à 10 ans	J − 7 à J − 3	6 à 14 jours Pas de symptôme	Pas de symptôme ou syndrome pseudogrippal	Aspect souffleté érythémateux du visage, puis éruption sur le corps en carte de géographie, variable selon le soleil et le bain, prurit (15 %)	Clinique + sérologie	Érythroblastopénie aiguë (hémolyse chronique) Femmes enceintes : anémie, anasarque fœtoplacentaire, mort fœtale	Pas d'éviction Traitement symptomatique sauf populations à risque (immunoglobulines non spécifiques)
Exanthème subit (roséole)	HHV6 4 mois à 2 ans		5 à 15 jours		3 jours de fièvre bien tolérée, roséole après disparition de la fièvre 0	Clinique	Crise convulsive hyperthermique pour les enfants < 1 an	Symptomatique
MNI	EBV Nourrissons et adolescents	Faible	10 à 60 jours	Dysphagie, fièvre, splénomégalie, voie nasonnée	Morbilliforme rosé (10 %)	Clinique + biologie et sérologie MNI test si > 5 ans		Symptomatique Corticoïdes si cytopénie

Scarlatine	Streptocoque β-hémolytique du groupe A		2-5 jours	Brutale, fièvre, vomissement, douleur abdominale, angine	1 jour après invasion, éruption typique aux plis de flexion, culotte, pas d'intervalle de peau saine puis desquamation à J8 et énanthème (pharyngite)	Clinique TDR+		ATB : – pénicilline V : 1-2 MU/j – pénicilline A : 60 mg/kg/j pendant 6 j
Kawasaki	Étiologie inconnue Enfants < 5 ans					Clinique 0 : – fièvre > 5 j – conjonctivite – exanthème – énanthème – ADP – modifications extrémités – VS augmentée	Anévrysme coronarien 0	Immunoglobulines Aspirine 0
Varicelle	Primoinfection VZV (virus à ADN à HSV)	De J - 2 jusqu'à disparition des vésicules	14 jours	48 h ± symptomatique	Exanthème prurigineux 0 et vésicules (gouttes de rosée) Généralisé 2 à 3 poussées sur 10 jours Fièvre Érosions buccales et vésicule	Clinique	Surinfection Ataxie cérébelleuse/ encéphalite Syndrome de Reye	Consensus : – symptomatique 0 – CI aspirine/AINS 0 – antibiotique si infection – éviction scolaire – Vaccination
Syndrome pieds-mains-bouche	Coxsackie A16		4 à 6 jours	Fièvre à 38 °C Malaise, douleur buccale	Vésicules pieds et mains, rien sur les paumes et plantes des pieds Vésicules moins fragiles que celles de la varicelle	Clinique		Symptomatique
Herpangine	Coxsackie				Angine Vésicules Enfant grognon	Clinique		Symptomatique

Page laissée blanche intentionnellement

ITEM 96

Méningites infectieuses et méningo-encéphalites chez l'enfant et chez l'adulte*

	Tour 1	Tour 2	Tour 3	Dernier tour
Date				

OBJECTIFS

- Diagnostiquer une méningite ou une méningo-encéphalite.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

LIENS TRANSVERSAUX

- ITEM 76 Vaccinations : bases immunologiques, indications, efficacité, complications.
- ITEM 81 Fièvre aiguë chez un malade immunodéprimé.
- ITEM 82 Grippe.
- ITEM 85 Infection à VIH.
- ITEM 95 Maladies sexuellement transmissibles : gonococcies, chlamydiose, syphilis.
- ITEM 97 Oreillons.
- ITEM 99 Paludisme.
- ITEM 101 Pathologie d'inoculation.
- ITEM 104 Septicémie.
- ITEM 106 Tuberculose.
- ITEM 107 Voyage en pays tropical : conseils avant le départ, pathologies du retour : fièvre, diarrhée.
- ITEM 117 Lupus érythémateux disséminé. Syndrome des antiphospholipides.
- ITEM 124 Sarcoïdose.
- ITEM 162 Leucémies aiguës.
- ITEM 164 Lymphomes malins.
- ITEM 173 Prescription et surveillance des antibiotiques.
- ITEM 188 Céphalée aiguë et chronique.
- ITEM 190 Convulsions chez le nourrisson et chez l'enfant.
- ITEM 192 Déficit neurologique récent.
- ITEM 199 État confusionnel et trouble de conscience.

* Ce chapitre a été rédigé avec l'aide de Monsieur Loïc Epelboin, interne des hôpitaux de Paris, DES de médecine interne et DESC de maladies infectieuses et tropicales, et par Madame Julie Macey, interne des hôpitaux de Paris, DES de pneumologie.

ITEM 200 État de choc.

ITEM 203 Fièvre aiguë chez l'enfant et chez l'adulte. Critères de gravité d'un syndrome infectieux.

ITEM 209 Malaise, perte de connaissance, crise comitiale chez l'adulte.

ITEM 230 Coma non traumatique.

ITEM 330 Purpura chez l'enfant et chez l'adulte.

ITEM 345 Vomissements du nourrisson, de l'enfant et de l'adulte (avec le traitement).



Sujets tombés aux concours de l'Internat et aux ECN : 1996, 2000, 2007

- 1996, épreuve Sud : Épidémie de méningite à méningocoque C dans un collège.
  Indications et modalités de la prophylaxie dans l'établissement et les familles des patients.
- 2000, épreuve Nord : Méningite à méningocoque chez un lycéen dans un contexte épidémique.
  Caractéristiques du LCR, surveillance clinique, traitement, prophylaxie de l'entourage familial et scolaire.
- 2000, épreuve Sud : Méningo-encéphalite listérienne chez un nouveau-né.
  Examens à visée diagnostique (mère, placenta, nouveau-né), traitement, prévention chez la femme enceinte.
- 2007, dossier 8 : Méningite bactérienne à pneumocoques chez une fillette de 18 mois.
  Antibiothérapie et suivi.

CONSENSUS 

- Les méningites purulentes communautaires Conférence de consensus de la Société de pathologie infectieuse de langue française (SPILF), 1996 (www.infectiologie.com/site/medias/_documents/consensus/meningite.pdf).
- Practice guidelines for the management of bacterial meningitis – Infectious Disease Society of America (IDSA), 2004 (www.journals.uchicago.edu/doi/abs/10.1086/425368).
- Circulaire de la Direction générale de la santé (DGS) relative aux infections invasives à méningocoque, juillet 2002 (www.infectiologie.com/site/medias/_documents/officiels/meningo_circ_2002.pdf).
- Prise en charge des méningites bactériennes aiguës communautaires (à l'exclusion du nouveau-né)- 17e Conférence de consensus en thérapeutique anti-infectieuse Société de pathologie infectieuse de langue française (SPILF), novembre 2008 (www.infectiologie.com/site/medias/_documents/consensus/2008-meningites-court.pdf).

POUR COMPRENDRE…

- Les méningites et méningo-encéphalites d'origine infectieuse sont des urgences médicales : ces maladies peuvent engager le pronostic vital selon les causes, et exposent à des risques de séquelles neurologiques.
- La distinction entre méningite et méningo-encéphalite est clinique : syndrome méningé fébrile pur pour la première, associé à d'autres signes neurologiques pour la deuxième.
- Le tableau clinique varie en fonction de l'âge (nourrisson/grand enfant).
- Urgence diagnostique : la ponction lombaire est l'examen diagnostique de référence et doit être réalisée sans délai dans la méningite ou juste après imagerie cérébrale si signes neurologiques focaux. Elle est systématique devant toute fièvre avant l'âge de 6 semaines et d'indication large jusqu'à 3 mois.
- Urgence thérapeutique : une antibiothérapie doit être débutée sans délai devant toute méningite purulente ou purpura fébrile afin d'augmenter la survie et diminuer le risque de séquelles.

Méningites

I. PHYSIOPATHOLOGIE

■ La méningite est une inflammation des méninges, le plus souvent d'origine infectieuse. Dans le cas des méningites bactériennes, classiquement l'infection se fait en trois temps :

– phase d'implantation muqueuse avec colonisation bactérienne pharyngée ;

– phase bactériémique ;

– phase méningée avec passage de la barrière hématoméningée puis multiplication bactérienne dans le LCR, ce qui va induire la libération de cytokines et de chémokines, d'où :

- pénétration de PNN dans le LCR ;
- augmentation de la perméabilité de la barrière hématoencéphalique.

■ Tout cela aboutit à une **inflammation méningée** et à un **œdème cérébral**.

■ L'infection du LCR peut aussi se faire de proche en proche (par exemple : otite aiguë, sinusite aiguë qui se compliquent de méningite).

II. ÉPIDÉMIOLOGIE

Chez l'enfant, l'incidence est plus élevée que chez l'adulte :

■ environ 40/100 000 chez les nourrissons de moins de 1 an ;

■ environ 7/100 000 entre 1 et 4 ans.

Prise en charge des méningites bactériennes aiguës communautaires (à l'exclusion du nouveau-né)

17e Conférence de consensus en thérapeutique anti-infectieuse (SPILF, novembre 2008)

Les causes des méningites d'origine infectieuse varient en fonction de l'âge :

Nouveau-né	1 à 3 mois	3 mois à 1 an	Après 1 an
– Streptocoque B – *E. coli* – *Listeria monocytogenes*	– Streptocoque B – Méningocoque – Pneumocoque – *E. coli* (plus rare)	– Pneumocoque – Méningocoque	– Méningocoque – Pneumocoque

■ l'incidence du méningocoque augmente avec l'âge ;

■ entre 3 mois et 1 an, le pneumocoque est plus fréquent (près de 50 %), suivi de près par le méningocoque ;

■ après l'âge de 1 an, le méningocoque et le pneumocoque représentent à eux seuls 95 % des causes de méningite.

III. CLINIQUE

Un syndrome méningé fébrile est une méningite jusqu'à preuve du contraire et impose la réalisation d'une ponction lombaire en urgence pour étude du liquide céphalorachidien. 0

- **Syndrome infectieux** (fièvre, frissons, altération de l'état général) ITEM 203 :
  - syndrome méningé du grand enfant :
    - raideur de nuque ;
    - céphalées ;
    - vomissements ;
    - phonophotophobie ;
    - signe de Kernig (impossibilité de s'asseoir sans fléchir les jambes) ;
    - signe de Brudzinski (la flexion de la nuque provoque la flexion des jambes) ;
  - particularités du syndrome méningé chez le nourrisson :
    - pas de raideur de nuque ;
    - bombement de la fontanelle antérieure ;
    - hypo ou hypertonie ;
    - hyporéactivité (voire somnolence) ou hyperréactivité ;
    - algique à la mobilisation ;
    - refus alimentaire.

O
- **Signes de gravité à rechercher systématiquement** :
  - purpura cutané ITEM 330 ;
  - signes de choc : marbrures, hypotension artérielle, tachycardie… ITEM 200 ;
  - troubles de la conscience, crises comitiales, signes de localisation ITEMS 192, 199, 209.

- Ces signes imposent l'hospitalisation immédiate en réanimation.

IV. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

- Biologie standard :
  - numération-formule sanguine ;
  - CRP ;
  - ionogramme sanguin, créatininémie, hémostase pour évaluer le retentissement.
- Examens à visée étiologique :
  - **hémocultures** : à ne jamais oublier devant toute fièvre en général ;

O
  - **ponction lombaire en urgence** pour examen direct et culture du liquide céphalorachidien (LCR), avec 3 tubes systématiques pour cytologie, biochimie (protéinorachie, glycorachie, chlorurorachie), bactériologie, puis, en fonction du tableau mycobactériologie, virologie, parasitologie, anatomopathologie ;
  - LCR normal (clair, « eau de roche ») :
    - pression < 10 cm d'eau (peu mesurée en pratique, intérêt limité) ;
    - protéinorachie < 0,4 g/L ;
    - glycorachie > 2/3 glycémie veineuse prélevée au même moment que la PL ;
    - < 10 éléments/mm^3 (chez le nouveau-né, < 30 éléments/mm^3) ;
  - LCR purulent (trouble à partir de 200 éléments) :
    - > 10 éléments/mm^3 dont plus de 50 % de PNN altérés ;
    - hyperprotéinorachie ;
    - hypoglycorachie, c'est-à-dire < 1/2 glycémie ;

– LCR lymphocytaire (clair) :
  - > 10 éléments/mm^3, dont plus de 50 % de lymphocytes ;
  - hyperprotéinorachie ;
  - hypo (oriente vers bactérie) ou normoglycorachie (oriente vers virus) ;

– LCR panaché (clair) : > 10 éléments/mm^3, avec proportion égale entre PNN et lymphocytes.

- Place de l'imagerie :

Méningites purulentes communautaires

Conférence de consensus de la SPILF, 1996

Il n'y a pas lieu de pratiquer une imagerie cérébrale en cas de syndrome méningé fébrile, **sauf** s'il existe des signes neurologiques focaux. Dans ce cas, l'imagerie (scanner cérébral sans injection ou IRM cérébrale) devra être réalisée avant la ponction lombaire +++ mais ne devra pas retarder la mise en route de l'antibiothérapie.

- Recherche d'une porte d'entrée sans urgence (foyers infectieux favorisants, notamment ORL ou stomatologiques). 0

V. MÉNINGITES PURULENTES

Il s'agit toujours de méningites aiguës, et elles engagent systématiquement le pronostic vital en l'absence de traitement, d'où la nécessité d'une prise en charge adaptée rapide.

A. Méningite à méningocoque ITEM 107

- *Neisseria meningitidis* ou méningocoque est un **coccus à Gram négatif**.
- Les sérogroupes A, B, C, Y et W135 sont à l'origine de 99 % des cas d'infection invasive.
- Le sérogroupe B est le plus fréquent en France, le C est en augmentation.
- Transmission aérienne directe (sécrétions respiratoires), d'où possibles épidémies de méningites. L'incubation est de 2 à 10 jours.
- Il existe des porteurs sains au niveau rhinopharyngé.
- La méningite peut être associée à des atteintes de méningococcémie invasive : arthralgies, splénomégalie, péricardite.
- Parfois le syndrome méningé est absent et le patient présente juste un purpura fébrile, qui doit être considéré comme un purpura fulminans jusqu'à preuve du contraire : antibiothérapie en extrême urgence et PL ne devant pas retarder la mise en route de l'antibiothérapie. 0
- Parfois aussi l'analyse du LCR révèle un liquide clair acellulaire, mais fourmillant de méningocoques.
- Orientation vers méningocoque si :
  – purpura ;
  – notion d'épidémie.

B. Méningite à pneumocoque

- *Streptococcus pneumoniae* est un **coccus à Gram positif** en chaînettes.
- La méningite peut aussi se compliquer de purpura fulminans mais plus rarement qu'avec le méningocoque.
- La récidive de méningite à pneumocoque doit faire rechercher une brèche ostéoméningée.
- Orientation vers pneumocoque si :
  - antécédents de traumatisme crânien, de chirurgie de la base du crâne, de méningite car possible brèche ostéoméningée ;
  - rhinorrhée chronique, qui évoque une possible brèche ostéoméningée ;
  - début brutal ;
  - otite, sinusite ou pneumopathie associée ;
  - asplénie, infection à VIH.

C. Méningite à *Haemophilus influenzae*

- *Haemophilus influenzae* est un petit **bacille à Gram négatif**.
- Le sérotype b est le plus fréquent.
- Orientation vers *Haemophilus* si :
  - enfant < 5 ans non vacciné ;
  - patient immunodéprimé.

D. Méningite listérienne

Voir « Méningo-encéphalite », p. 290.

E. Méningite à *Staphylococcus aureus*

- *Staphylococcus aureus* est un **coccus à Gram positif** en amas.
- Survient dans un contexte particulier : chirurgie neuroméningée, valve ventriculaire.

VI. MÉNINGITES LYMPHOCYTAIRES

A. Méningite virale

- Représente 90 % des méningites lymphocytaires.
- Le LCR montre en général une normoglycorachie.
- L'isolement du virus peut se faire dans le LCR par PCR :
  - entérovirus (échovirus, Coxsackie) :
    - virus les plus fréquemment responsables de méningite lymphocytaire ;
    - transmission orofécale indirecte surtout ou aérienne directe ;
    - excellent pronostic avec évolution spontanément favorable ;
  - virus ourlien :
    - LCR normo ou hypoglycorachique ;
    - bon pronostic ITEM 97 ;
  - virus de l'immunodéficience humaine (VIH) ITEM 85 : méningite aiguë dans 5 à 10 % des primo-infections VIH-1 ;
  - *Myxovirus influenzae* : agent de la grippe ITEM 82.
  - arbovirus.

B. Méningite tuberculeuse

Voir « Méningo-encéphalite », p. 290.

C. Méningite listérienne

Voir « Méningo-encéphalite », p. 290.

VII. ÉVOLUTION – COMPLICATIONS

■ L'évolution est très variable en fonction de l'étiologie, allant de la guérison rapide sans séquelle pour certaines méningites virales, au décès fulgurant en cas de purpura fulminans.

■ Globalement les méningites virales ont une évolution favorable spontanément, et les méningites bactériennes ont aussi un bon pronostic si le traitement antibiotique adapté est débuté rapidement.

■ Les facteurs de mauvais pronostic sont le retard au traitement, et la survenue de complications.

■ **Complications à court terme** :
- décès ;
- purpura fulminans ITEM 330 :
  - méningocoque > pneumocoque ;
  - purpura extensif ulcéronécrotique, hyperthermie maligne, choc septique, parfois CIVD ;
  - pronostic très sombre ;
- syndrome de Waterhouse-Friderichsen : nécrose hémorragique des surrénales dans un contexte de purpura fulminans, responsable d'insuffisance surrénalienne aiguë ITEM 330 ;
- état de choc, CIVD ITEMS 104, 200 ;
- coma, état de mal convulsif ITEM 209 ;
- atteinte encéphalitique ;
- hydrocéphalie par blocage des voies de résorption du LCR (tuberculose +++) ;
- SIADH ;
- rechute précoce.

■ **Complications à moyen terme/séquelles** :
- détérioration intellectuelle ;
- troubles du comportement ;
- troubles mnésiques ;
- déficit moteur ;
- surdité, cécité ;
- comitialité ITEM 209 ;
- hydrocéphalie ;
- troubles hypothalamo-hypophysaires, avec diabète insipide.

■ **Causes de récidive précoce de méningite bactérienne** :
- antibiothérapie inadaptée ;

– antibiothérapie trop courte ;
– foyer infectieux inaccessible aux antibiotiques (abcès).

■ **Causes de récidive tardive de méningite bactérienne :**

O – brèche ostéoméningée : méningite à pneumocoque récidivante. Il faut alors rechercher un antécédent de traumatisme crânien, une rhinorrhée claire ou une otorrhée claire (écoulement de LCR par la brèche) ;
– déficit immunitaire ;
– foyer infectieux persistant, notamment ORL.

VIII. TRAITEMENT DES MÉNINGITES BACTÉRIENNES

A. Préventif

1. Vaccination ITEM 76

■ La vaccination est un moyen de prévention efficace contre certaines méningites :
– le BCG évite 80 % des méningites tuberculeuses chez l'enfant ITEM 106 ;
– vaccination contre *Haemophilus influenzae* b ;
– vaccination contre le pneumocoque (ayant permis une diminution de la fréquence des souches de sensibilité diminuée à la pénicilline) ;
– vaccination contre les méningocoques A, C, Y, W135 et plus récemment B.

■ Elle permet ainsi de diminuer la mortalité et les séquelles liées aux méningites.



Circulaire de la Direction générale de la santé (DGS) relative aux infections invasives à méningocoque, juillet 2002

■ En cas de **méningite à méningocoque**, une vaccination est recommandée le plus rapidement possible après la connaissance du sérogroupe du méningocoque et dans un délai maximal de 10 jours après le début de l'hospitalisation du malade, parallèlement à la chimioprophylaxie.

■ Elle n'est proposée qu'aux sujets contacts suivants : les sujets contacts appartenant à l'entourage proche du malade ; les sujets contacts qui se retrouvent régulièrement et de façon répétée dans la collectivité fréquentée par le malade, pendant les semaines qui suivent le dernier contact.

2. Chimioprophylaxie

■ En cas de **méningite à méningocoque**, une chimioprophylaxie orale est recommandée pour l'entourage du sujet malade et pour le malade afin d'éliminer le portage pharyngé du méningocoque et donc enrayer une éventuelle épidémie de méningite. Ainsi les cas secondaires ne représentent que 1 à 2 % de la totalité des méningites à méningocoque.

O ■ La méningite à méningocoque est une maladie à déclaration obligatoire.

■ En cas de **méningite à *Haemophilus***, une chimioprophylaxie par rifampicine pendant 4 jours est recommandée dans un délai de 7 jours pour la famille du malade si elle comprend un enfant de moins de 3 ans non ou mal vacciné.



CONSENSUS

Circulaire de la Direction générale de la santé (DGS) relative aux infections invasives à méningocoque, juillet 2002

- Le sujet malade n'a pas besoin de chimioprophylaxie si son traitement curatif repose sur une céphalosporine de 3e génération. Dans le cas contraire, il devra recevoir une chimioprophylaxie.
- Définition des sujets contacts : personnes ayant eu un contact direct < 1 mètre avec le malade **ou** tous les enfants et personnel de la classe de maternelle ou de la section de crèche de l'enfant malade **ou** personnes occupant les 2 sièges directement voisins avec le cas pendant plus de 8 heures (par exemple : dans le train ou l'avion). Les autres contacts seront à évaluer au cas par cas.
- Cas particulier des établissements scolaires (écoles élémentaires, collèges, lycées) :
  - 2 cas d'infection à méningocoque dans une même classe : la prophylaxie est recommandée pour toute la classe ;
  - 2 cas d'infection à méningocoque dans 2 classes différentes : il faut considérer chaque malade comme un cas isolé et appliquer les recommandations de la prophylaxie autour d'un cas, c'est-à-dire donner une prophylaxie aux voisins de classe.
- La chimioprophylaxie doit être réalisée dans les plus brefs délais, autant que possible dans les 24 à 48 heures suivant le diagnostic de méningite à méningocoque. Elle n'a plus d'intérêt au-delà d'un délai de 10 jours après le dernier contact avec le sujet malade, compte tenu du délai d'incubation.
- Schéma de chimioprophylaxie :
  - rifampicine pendant 2 jours :
    - 600 mg × 2/jour chez l'adulte ;
    - 10 mg/kg × 2/jour chez l'enfant ;
    - 5 mg/kg × 2/jour chez le nouveau-né (âge , 1 mois) ;
    - la rifampicine est un inducteur enzymatique donc diminue l'effet de certains médicaments, notamment de la contraception œstroprogestative (utiliser une contraception mécanique) ;
    - la rifampicine colore les sécrétions en orange et risque ainsi de colorer de manière définitive les lentilles de contact souples ;
  - spiramycine pendant 5 jours en cas de contre-indication à la rifampicine :
    - 3 millions UI × 2/jour chez l'adulte ;
    - 75 000 UI × 2/jour chez l'enfant.

B. Curatif

1. Recherche des causes

La méningite purulente est une urgence thérapeutique. L'antibiothérapie doit être débutée en urgence après la PL, sans attendre les résultats.

- **Caractéristiques microbiologiques à connaître** :
  - pneumocoque : pneumocoques de sensibilité diminuée à la pénicilline (PSDP), d'où l'importance du dosage de la concentration minimale inhibitrice (CMI) de la pénicilline pour adapter correctement la posologie de l'antibiothérapie ;
  - *Haemophilus :* augmentation des souches sécrétrices de β-lactamase d'où le risque de résistance à l'amoxicilline seule ;
  - *Listeria :* résistance naturelle aux céphalosporines de troisième génération ;
  - méningocoque : le plus souvent sensible à l'amoxicilline.
- L'antibiothérapie doit être adaptée *(tableaux 96-1 à 96-3)* ITEM 173 :
  - au site : il faut une bonne diffusion dans le LCR ;
  - au terrain : âge, insuffisance rénale, allergie… ;
  - au germe si identification possible.
- Elle est toujours administrée initialement par voie intraveineuse (ou par voie intramusculaire devant un purpura fébrile vu en milieu extrahospitalier avant le transport aux urgences si la voie IV n'est pas possible).
- Les posologies usuelles sont :
  - ceftriaxone (Rocéphine®): 100 mg/kg/j ;
  - céfotaxime (Claforan®) : 200 mg/kg/j ;
  - amoxicilline (Clamoxyl®) : 200 mg/kg/j ;
  - vancomycine : 60 mg/kg/j ;
  - gentamycine : 3 mg/kg/j.



Tableau 96-1. Antibiothérapie de 1re intention devant une méningite purulente sans germe au direct.

Nouveau-né	C3G + amoxicilline + aminoside
Enfant < 3 mois	C3G + aminoside
Enfant > 3 mois sans signe de gravité ni élément d'orientation étiologique	C3G
Enfant > 3 mois avec signe de gravité mais sans élément d'orientation étiologique	C3G + amoxicilline + vancomycine



- **Méningite à pneumocoque** :
  - l'adjonction de vancomycine n'est plus justifiée ;
  - les souches de PSDP sont définies par une CMI de pénicilline comprise entre 0,1 et 1 (« moindre sensibilité ») ou > 1 mg/L (« résistance ») ;
  - les facteurs de risque de PSDP sont :
    - âge < 2 ans ;
    - collectivité (crèche) ;
    - antécédent d'otites moyennes aiguës ;
    - traitement par pénicilline dans les 3 mois précédents.

Tableau 96-2. Antibiothérapie de 1[re] intention contre la méningite à pneumocoque.

Enfant > 3 mois	C3G puis relais par amoxicilline si CMI < 0,1 sinon poursuite de la C3G
Durée du traitement : 10 à 14 jours	

Tableau 96-3. Antibiothérapie de 1[re] intention contre la méningite à méningocoque.

Purpura fulminans	C3G en urgence avant la PL : ● céfotaxime IV (ou IM) : 50 mg/kg ● ceftriaxone IV (ou IM) : 100 mg/kg
Méningite simple	C3G puis relais par amoxicilline si CMI < 0,1 sinon maintien de la C3G
Durée du traitement : 7 jours	

2. Symptomatique

- Hospitalisation systématique.
- Admission en réanimation si :
  - troubles de la conscience, signes focaux, comitialité ITEMS 190, 192, 209, 230 ;
  - purpura ITEM 330 ;
  - état de choc ITEM 200.
- Repos, chambre calme, faible lumière.
- Voie veineuse périphérique.
- Traitement antalgique.
- Correction des troubles hydroélectrolytiques.
- Surveillance.

3. Place de la corticothérapie

Prise en charge des méningites bactériennes aiguës communautaires (à l'exclusion du nouveau-né)

17e Conférence de consensus en thérapeutique anti-infectieuse (SPILF, novembre 2008)

- La corticothérapie (dexaméthasone) est recommandée chez l'enfant en cas de méningite à *Haemophilus influenzae* afin de diminuer les séquelles auditives et neurologiques, et chez l'adulte en cas de méningite à pneumocoque.
- Elle est administrée par voie intraveineuse (dexaméthasone 0,15 mg/kg/6 h) dès le début du traitement antibiotique et pour une durée de 2 à 4 jours.



4. Ponction lombaire de contrôle

- Pas systématique chez un patient évoluant favorablement.
- Indiquée à 48-72 heures :
  - en cas de PSDP avec CMI ≥ 0,5 mg/L ;
  - en cas d'évolution clinique défavorable (après imagerie cérébrale à la recherche de complications éventuelles).

IX. TRAITEMENT DES MÉNINGITES VIRALES

■ La plupart des méningites infectieuses sont d'origine virale. Cependant, il ne faut surtout pas méconnaître une méningite bactérienne devant une méningite à liquide clair. Ainsi l'aspect à l'œil nu du LCR détermine la prise en charge immédiate, qui sera adaptée secondairement :

– si syndrome méningé aigu fébrile isolé sans signe de gravité et LCR :
  - clair ;
  - $<$ 100 cellules/mm^3, nettement lymphocytaire ;
  - $<$ 1 g de protéinorachie ;
  - sans hypoglycorachie ;
  - examen direct et coloration de Gram négatifs (sans antibiothérapie préalable) ;

– il s'agit d'une probable méningite virale banale +++ :
  - hospitalisation pour surveillance 24 heures de principe ;
  - aucun traitement en dehors des antalgiques ;
  - retour au domicile rapide, dès la fin de la période de surveillance, en l'absence de complications, après récupération des hémocultures et de la culture du LCR +++.

■ En revanche si une des conditions n'est pas satisfaite, il faut considérer cette méningite comme bactérienne jusqu'à preuve du contraire et débuter une antibiothérapie probabiliste.

Méningo-encéphalites

Il faut toujours penser à la méningo-encéphalite herpétique +++.

I. CLINIQUE

■ **Syndrome infectieux** ITEM 203.

■ **Syndrome méningé** ITEMS 88, 345.

■ **Syndrome encéphalitique** :

– troubles du comportement ;

– troubles de la mémoire ;

– confusion : désorientation temporospatiale, inversion du cycle nycthéméral, obnubilation ITEM 199 ;

– signes focaux : déficit focal (moteur, sensitif, fonctions supérieures, nerfs crâniens), crises comitiales partielles pouvant se généraliser ITEMS 190, 192, 209.

■ En fait, il faut distinguer plusieurs entités cliniques :

– la **méningo-encéphalite vraie**, c'est-à-dire avec atteinte des hémisphères cérébraux. Elle peut se traduire par un trouble de la conscience, une comitialité, un

déficit moteur central ou sensitif, une aphasie, etc. Elle doit faire évoquer en premier lieu la **méningo-encéphalite herpétique** +++ ;
– la **rhombencéphalite**, qui associe syndrome méningé et atteinte d'un ou plusieurs nerfs crâniens. Un tableau aigu de rhombencéphalite oriente surtout vers une **listériose**, alors qu'une forme chronique évoluant depuis plusieurs semaines oriente davantage vers une **tuberculose** ;
– la **méningoradiculite**, qui associe syndrome méningé et atteinte d'un ou plusieurs nerfs pas forcément crâniens. Ce tableau est l'apanage de la **maladie de Lyme**.

II. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

- Imagerie cérébrale, en raison des signes de localisation, avant de réaliser la ponction lombaire, afin d'éliminer tout processus occupant de l'espace risquant de provoquer un engagement cérébral lors de la ponction lombaire. 0
- Ponction lombaire en l'absence de contre-indication radiologique.
- Biologie standard.

III. RECHERCHE DES CAUSES ET TRAITEMENT

A. Méningo-encéphalite herpétique

- La méningo-encéphalite herpétique est le premier diagnostic à évoquer devant un tableau de méningo-encéphalite fébrile, en raison de son évolution rapidement défavorable. Les symptômes frontotemporaux sont fréquents (obnubilation, aphasie, troubles olfactifs).

- Le traitement antiherpétique est à débuter en urgence dès la suspicion de méningo-encéphalite herpétique, avant même le résultat des examens complémentaires. 0

- Il peut s'agir d'une primo-infection ou d'une réactivation du virus.
- HSV1 est plus fréquent que HSV2.
- **LCR** :
  – clair ;
  – lymphocytaire, ± quelques hématies témoignant de la nécrose hémorragique encéphalique ;
  – hyperprotéinorachique le plus souvent < 1 g/L ;
  – normoglycorachique ;
  – élévation de l'interféron alpha non spécifique ;
  – confirmation diagnostique par mise en évidence du virus HSV par PCR.
- **Scanner cérébral** : hypodensités bilatérales, asymétriques, de topographie temporale, insulaire et fronto-orbitaire, pouvant prendre le contraste ; œdème périlésionnel.
- **IRM cérébrale** : anomalies visibles plus précocement qu'au scanner. Hypersignal T2 du cortex et de la substance blanche (même topographie que le scanner).

■ **Électroencéphalogramme** : ondes lentes périodiques ou complexes triphasiques, de topographie frontotemporale.

■ **Traitement** :
- hospitalisation, le plus souvent en réanimation ;
- traitement antiviral en urgence :
  - aciclovir : 15 mg/kg/8 heures ;
  - voie IV ;
  - durée : 14 à 21 jours ;

■ traitement symptomatique anti-œdémateux et antiépileptique.

B. Rhombencéphalite listérienne

■ *Listeria monocytogenes* est un **bacille à Gram positif**.

■ Terrains particuliers : patient immunodéprimé, âges extrêmes ou grossesse.

■ *Listeria* provoque plus souvent une rhombencéphalite qu'une méningite simple. Le tableau s'installe en quelques jours, avec syndrome méningé fébrile et atteinte d'un ou plusieurs nerfs crâniens.

■ LCR clair à formule panachée très évocateur, mais parfois le LCR est purulent ou lymphocytaire.

■ Diagnostic de certitude par mise en évidence de bacilles à Gram positif dans le LCR.

■ **Traitement** :
- hospitalisation ;
- traitement antibiotique en urgence :
  - amoxicilline : 200 mg/kg/j ;
  - voie IV ;
  - durée : 21 jours ;
  - associée initialement à un aminoside (par exemple : gentamycine, 5 mg/kg/j) ;
  - en cas d'allergie à la pénicilline : cotrimoxazole ;

■ traitement symptomatique.

C. Méningo-encéphalite tuberculeuse ITEMS 76, 106

■ Tableau clinique subaigu avec troubles neurologiques fébriles et altération de l'état général.

■ L'atteinte des nerfs crâniens est fréquente, en relation en fait avec une pachydurite, d'où engainement des nerfs et altération de la conduction nerveuse.

■ Rechercher :
- une atteinte pleuroparenchymateuse : radiographie thoracique, BK tubages ;
- un SIADH lié à l'atteinte basilaire : hyponatrémie à natriurèse conservée ;
- des tubercules de Bouchut au fond d'œil.

■ Le LCR est lymphocytaire, hypoglycorachique, hyperprotéinorachique (> 1 g/L). Le bacille est rarement retrouvé au direct dans le LCR, la mise en culture sur milieu spécifique est systématique.

■ **Traitement** :

O
- déclaration obligatoire, prise en charge 100 %, dépistage de l'entourage ;

– hospitalisation ;
– quadrithérapie antituberculeuse initiale :
  - isoniazide : 5 mg/kg/j ;
  - rifampicine : 10 mg/kg/j ;
  - éthambutol : 20 mg/kg/j ;
  - pyrazinamide : 30 mg/kg/j ;

– surveillance des effets secondaires allergiques (rifampicine +++), hépatiques (pyrazinamide, isoniazide), ophtalmologiques (névrite optique rétrobulbaire de l'éthambutol). Ne pas oublier que la rifampicine est inducteur enzymatique ;
– puis, après 2 mois de quadrithérapie, relais par bithérapie isoniazide-rifampicine pendant 9 mois.

D. Neuropaludisme ITEMS 99 ET 107

■ Complication majeure de l'infection à *Plasmodium falciparum* (accès palustre grave).

■ Se produit si la parasitémie est élevée (> 10 % d'hématies parasitées) chez un sujet non immun.

■ Y penser lors d'un retour de voyage en zone d'endémie de paludisme, et demander l'examen diagnostique principal : frottis sanguin-goutte épaisse.

■ Se caractérise par :
– des troubles de la conscience, à type de coma calme ;
– des convulsions ;
– d'autres signes de paludisme : hépatosplénomégalie, anémie, thrombopénie, etc.

■ **Traitement** :
– hospitalisation en réanimation ;
– traitement antiparasitaire en urgence :
  - quinine IV : dose de charge de 17 mg/kg en 4 heures, dose d'entretien de 8 mg/kg/8 h ;
  - durée : 7 jours ;

■ traitement symptomatique.

E. Maladie de Lyme ITEM 101

■ La maladie de Lyme peut donner une méningite lymphocytaire simple (voir « Méningite lymphocytaire », p. 284) ou une méningoradiculite avec atteinte de nerfs périphériques et de nerfs crâniens (atteinte du VII, responsable de paralysie faciale ou de diplégie faciale).

■ Le LCR est lymphocytaire et hyperprotéinorachique.

■ Le diagnostic repose sur une sérologie positive dans le sang et/ou le LCR.

■ **Traitement antibiotique** :
– ceftriaxone :
  - 100 mg/kg/jour ;
  - voie IV ;
  - durée : de 21 à 28 jours ;

■ en cas d'allergie : doxycycline, 200 mg/j *per os* pendant 21 à 28 jours.

IV. DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS

Les pathologies les plus fréquentes associant fièvre et signes neurologiques sont les suivantes :

- abcès cérébral ;
- thromboencéphalite cérébrale ;
- tumeur cérébrale ;
- poussée de sclérose en plaques.

V. ÉVOLUTION – COMPLICATIONS

L'évolution de la méningo-encéphalite herpétique est rarement favorable :

- mortalité = 20 % si traitée, 80 % sinon ;
- déficit sensitif ou moteur ;
- séquelles temporales : aphasie, troubles mnésiques avec possible syndrome de Korsakoff ;
- séquelles frontales : troubles du comportement avec possible syndrome de Klüver-Bucy (troubles de la préhension, boulimie, hypersexualité) ;
- troubles psychiatriques ;
- comitialité ITEM 209.

Fiche Dernier tour

Méningites infectieuses et méningo-encéphalites chez l'enfant et chez l'adulte

Épidémiologie

- 80 % des méningites sont virales, dont 90 % liées à une infection par un entérovirus.
- Les causes de méningite bactérienne varient selon l'âge :

Nouveau-né	1 à 3 mois	3 mois à 1 an	Après 1 an
– Streptocoque B – *E. coli* – *Listeria monocytogenes*	– Streptocoque B – Méningocoque – Pneumocoque – *E. coli* (plus rare)	– Pneumocoque – Méningocoque	– Méningocoque – Pneumocoque

Clinique

- **Méningite** : syndrome méningé fébrile. Un syndrome méningé fébrile est une méningite jusqu'à preuve du contraire O.
- **Méningo-encéphalite** : syndrome méningé et encéphalitique fébrile.
- **Syndrome méningé du grand enfant (proche de l'adulte)** : raideur de nuque, signes de Kernig et de Brudzinski, céphalées intenses et diffuses, phono-photophobie, vomissements.
- **Particularité du syndrome méningé du nourrisson** : pas de raideur de nuque, bombement de la fontanelle antérieure, hypo ou hypertonie, hyporéactivité (voire somnolence) ou hyperréactivité, algique à la mobilisation, refus alimentaire.
- **Syndrome encéphalitique** : existence de troubles de la conscience ou de signes focaux +++ (déficit sensitivomoteur localisé, atteinte de nerfs crâniens ou non).
- **Signes de gravité** imposant l'hospitalisation en réanimation O :
  - purpura cutané faisant craindre un purpura fulminans ;
  - signes encéphalitiques ;
  - état de choc.

Examens complémentaires

- Ponction lombaire en urgence O : examen diagnostique +++ pour analyse du LCR (biochimie, cytologie, bactériologie).
- LCR normal (clair, « eau de roche ») :
  - pression < 10 cm d'eau (peu mesurée en pratique, intérêt limité) ;
  - protéinorachie < 0,4 g/L ;
  - glycorachie > 2/3 glycémie veineuse prélevée au même moment que la PL ;
  - < 5 éléments/mm^3 (chez le nouveau-né : < 30 éléments/mm^3).
- Imagerie : il n'y a pas lieu de pratiquer une imagerie cérébrale en cas de syndrome méningé fébrile, **sauf** s'il existe des signes neurologiques focaux. Dans ce cas, l'imagerie (scanner cérébral sans injection ou IRM cérébrale) devra être réalisée avant la ponction lombaire +++ mais ne devra pas retarder la mise en route de l'antibiothérapie.
- Biologie standard.
- Hémocultures.
- Recherche d'une porte d'entrée O.

Particularités des principales recherches de causes

- **Méningite à méningocoque** :
  - *Neisseria meningitidis* : cocci à Gram négatif ;
  - LCR : hypercellularité à PNN, hypoglycorachie, hyperprotéinorachie, cocci à Gram négatif ;

Fiche Dernier tour

– contagiosité par les gouttelettes de salive, d'où possibles épidémies ;
– maladie à déclaration obligatoire **0** ;
– gravité +++ car possible évolution vers le purpura fulminans (tout purpura fébrile sans ou avec syndrome méningé est un purpura fulminans jusqu'à preuve du contraire) **0**.

- **Méningite à pneumocoque** :
  – *Streptococcus pneumoniae* : cocci à Gram positif ;
  – LCR : hypercellularité à PNN, hypoglycorachie, hyperprotéinorachie, cocci à Gram positif ;
  – antécédents de traumatisme crânien à rechercher, car possible brèche ostéo-méningée.
- **Méningo-encéphalite herpétique** :
  – *Herpes simplex virus* (HSV) 1 > 2, primo-infection ou réactivation ;
  – 1re cause à évoquer devant un tableau de méningo-encéphalite d'évolution récente, et traitement à débuter d'urgence avant même les résultats des examens complémentaires **0** ;
  – LCR : hypercellularité lymphocytaire, normoglycorachie, hyperprotéinorachie, HSV isolé en PCR ;
  – atteinte prédominant en temporofrontal d'où :
    - troubles phasiques ou olfactifs fréquents, obnubilation ;
    - images temporofrontales au scanner (hypodensités) ou à l'IRM (hypersignal T2) ;
    - ondes lentes temporofrontales à l'EEG.
- **Méningo-encéphalite listérienne** :
  – *Listeria monocytogenes* : bacille à Gram positif ;
  – LCR : hypercellularité avec formule panachée très évocatrice, hypoglycorachie, hyperprotéinorachie, bacilles à Gram positif ;
  – terrains particuliers : patient immunodéprimé, âges extrêmes ou grossesse ;
  – tableau clinique de rhombencéphalite (atteinte des paires crâniennes) d'évolution récente.
- **Méningo-encéphalite tuberculeuse** :
  – *Mycobacterium tuberculosis* : bacille acido-alcoolo-résistant (BAAR) ;
  – LCR : hypercellularité lymphocytaire, hypoglycorachie, hyperprotéinorachie, présence de BAAR ;
  – tableau clinique de rhombencéphalite d'évolution chronique, avec altération de l'état général ;
  – rechercher d'autres atteintes d'organes notamment pleuropulmonaires ;
  – déclaration obligatoire, dépistage de l'entourage, prise en charge à 100 % **0**.

Évolution

- Spontanément rapidement favorable pour les méningites à entérovirus.
- Spontanément défavorable pour les causes bactériennes ou herpétiques.

Facteurs de mauvais pronostic

- Retard à la mise en route du traitement (antibiotique, antiherpétique ou antipaludéen).
- Antibiothérapie inadaptée.
- Survenue de complications.

Fiche Dernier tour

Traitement curatif

■ Les méningites et méningo-encéphalites sont des urgences thérapeutiques 0.

■ L'abstention thérapeutique n'est envisageable qu'en cas de forte suspicion de méningite virale simple, c'est-à-dire : syndrome méningé aigu fébrile isolé sans signe de gravité et LCR clair.

■ **Antibiothérapie de 1re intention devant une méningite purulente sans germe au direct** :

Nouveau-né	C3G + amoxicilline + aminoside
Enfant < 3 mois	C3G + aminoside
Enfant > 3 mois sans signe de gravité ni élément d'orientation étiologique	C3G
Enfant > 3 mois avec signe de gravité mais sans élément d'orientation étiologique	C3G + amoxicilline + vancomycine

■ **Antibiothérapie de 1re intention contre la méningite à pneumocoque** :

Enfant > 3 mois	C3G puis relais par amoxicilline si CMI < 0,1, sinon poursuite de la C3G

■ **Antibiothérapie de 1re intention contre la méningite à méningocoque** :

Purpura fulminans	C3G en urgence avant la PL : ● céfotaxime IV (ou IM) : 50 mg/kg ● ceftriaxone IV (ou IM) : 100 mg/kg
Méningite simple	C3G puis relais par amoxicilline si CMI < 0,1, sinon maintien de la C3G

Traitement préventif

■ Recommandations pour la chimioprophylaxie antiméningocoque (consensus DGS, 2002) :

– le sujet malade n'a pas besoin de chimioprophylaxie si son traitement curatif repose sur une céphalosporine de 3e génération. Dans le cas contraire, il devra recevoir une chimioprophylaxie ;

– définition des sujets contacts : personnes ayant eu un contact direct < 1 mètre avec le malade **ou** tous les enfants et personnel de la classe de maternelle ou de la section de crèche de l'enfant malade **ou** personnes occupant les 2 sièges directement voisins avec le cas pendant plus de 8 heures (par exemple : dans le train ou l'avion). Les autres contacts seront à évaluer au cas par cas ;

– cas particulier des établissements scolaires (écoles élémentaires, collèges, lycées) :

- 2 cas d'infection à méningocoque dans une même classe : la prophylaxie est recommandée pour toute la classe ;
- 2 cas d'infection à méningocoque dans 2 classes différentes : il faut considérer chaque malade comme un cas isolé et appliquer les recommandations de la prophylaxie autour d'un cas, c'est-à-dire donner une prophylaxie aux voisins de classe.

■ Vaccination (BCG, Hib, pneumocoque, méningocoque).

Page laissée blanche intentionnellement

ITEM 97

Oreillons*

	Tour 1	Tour 2	Tour 3	Dernier tour
Date				

OBJECTIFS

- Diagnostiquer les oreillons.

LIENS TRANSVERSAUX

- ITEM 29 Stérilité du couple : conduite de la première consultation.
- ITEM 75 Épidémiologie et prévention des maladies transmissibles : méthodes de surveillance.
- ITEM 76 Vaccinations : bases immunologiques, indications, efficacité, complications.
- ITEM 96 Méningites infectieuses et méningo-encéphalites chez l'enfant et chez l'adulte.
- ITEM 98 Otalgies et otites chez l'enfant et l'adulte.
- ITEM 122 Polyradiculonévrite aiguë inflammatoire (syndrome de Guillain-Barré).
- ITEM 160 Tumeurs du testicule.
- ITEM 233 Diabète sucré de type 1 et 2 de l'enfant et de l'adulte.
- ITEM 252 Insuffisance rénale aiguë – Anurie.
- ITEM 268 Pancréatite aiguë.
- ITEM 270 Pathologie des glandes salivaires.
- ITEM 272 Pathologie génito-scrotale chez le garçon et chez l'homme.
- ITEM 307 Douleur et épanchement articulaire. Arthrite d'évolution récente.
- ITEM 326 Paralysie faciale.
- ITEM 334 Syndrome mononucléosique.

CONSENSUS 

- Calendrier vaccinal, 2006 Bulletin épidémiologique hebdomadaire (BEH) (http://www.invs.sante.fr/beh/2006/29_30/beh_29_30_2006.pdf).
- Guide des vaccinations, édition 2006 – Direction générale de la santé (http://www.inpes.sante.fr/10000/themes/vaccination/guide/pdf/p2/v19_ROR.pdf).
- Bulletin OMS Mumps (*mumps* = oreillons en anglais), 1999 (http://www.libdoc.who.int/bulletin/1999/Vol77-No1/bulletin_1999_77(1)_3-14.pdf).

POUR COMPRENDRE…

- Maladie virale aiguë liée à une infection par un paramyxovirus.
- Tropisme principalement glandulaire endocrinien et neurologique.

* Ce chapitre a été rédigé avec l'aide de Monsieur Loïc Epelboin, interne des hôpitaux de Paris, DES de médecine interne et DESC de maladies infectieuses et tropicales, et par Madame Julie Macey, interne des hôpitaux de Paris, DES de pneumologie.

- Maladie le plus souvent bénigne, mais pouvant exposer à des complications (méningite, encéphalite pouvant conduire au décès, surdité, pancréatite).
- Survenue par épidémie, surtout en fin d'hiver début de printemps.
- Les enfants sont le plus souvent touchés (90 % des cas), entre 5 et 10 ans, avec un sex-ratio de 1.
- La transmission passive des anticorps maternels protège les nourrissons pendant 9 mois environ et la maladie reste rare avant 2 ans.
- Contagiosité importante mais le contact avec la maladie confère une immunité stable et durable.
- La vaccination, largement utilisée dans certains pays, a permis une diminution rapide de l'incidence de la maladie et ainsi de ses complications.

I. PHYSIOPATHOLOGIE

- **Caractéristiques microbiologiques** : maladie due au virus ourlien (virus à ARN, enveloppé, de la famille des *paramyxoviridae*, espèce *parainfluenzae*), dont le réservoir est strictement humain.
- **Pathogénie** : le virus pénètre dans les voies respiratoires supérieures où il se multiplie, puis passe dans le sang (virémie) pour atteindre les organes cibles (tropisme principalement glandulaire endocrinien et neurologique).
- Transmission interhumaine directe par voie aérienne (gouttelettes respiratoires).
- Incubation de 14 à 21 jours.
- Contagiosité importante de 7 jours avant à 7 jours après le début de la parotidite.

II. ÉPIDÉMIOLOGIE

- Les oreillons surviennent sur un mode épidémique. En l'absence de couverture vaccinale, une épidémie a lieu tous les 2 à 5 ans, avec atteinte préférentielle des enfants entre 5 et 9 ans.
- Cependant la vaccination ourlienne a totalement modifié l'épidémiologie de cette maladie virale. Cette virose est devenue rare et atteint surtout l'enfant prépubère (85 %) et l'adulte jeune. Elle reste exceptionnelle chez le nourrisson en raison de la persistance pendant 9 à 12 mois des anticorps maternels transmis passivement.
- L'incidence annuelle est passée de 500 000 cas en 1987 (avant les campagnes de vaccination) à 13 000 cas en 2003 (réseau Sentinelles) en France. Les complications neuroméningées ont été suivies par le réseau Épivir, qui rapporte une disparition des cas de méningites (175 en 1987 contre 0 actuellement) ITEM 75.
- Mais la couverture vaccinale nationale est encore insuffisante (de l'ordre de 85 %) pour espérer une élimination de la maladie.
- Par ailleurs, les oreillons restent une maladie très fréquente et sont une cause importante de surdité dans le tiers-monde.

III. CLINIQUE

- Asymptomatique : dans 30 % des cas.
- **Parotidite ourlienne** ITEMS 98, 270 :
  - atteinte classique des oreillons, présente dans environ 60 % des cas ;

– prodromes : fébricule, anorexie, otalgie ;
– atteinte uni- puis bilatérale dans 75 % des cas ;
– tuméfaction douloureuse de la parotide, refoulant le lobe de l'oreille en haut et en dehors et comblant le sillon rétromaxillaire (visage piriforme) ;
– rougeur de l'orifice du canal de Sténon ;
– inconstantes : fièvre modérée, ADP prétragiennes et sous-angulo-maxillaires, atteinte des autres glandes salivaires (10 % des cas) ;
– la parotidite est l'atteinte la plus fréquente et la plus classique des oreillons. Elle précède les autres atteintes. Celles-ci surviennent 5 à 7 jours après la parotidite et sont contemporaines d'une réascension thermique. Mais parfois les oreillons se déclarent d'emblée par une atteinte extraparotidienne.

■ **Atteintes glandulaires extrasalivaires** :
– **orchite** ITEMS 29, 160 ET 272 : O
  • seulement après la puberté ;
  • 25 % des hommes infectés ;
  • unilatérale dans 75 % des cas, ou bilatérale ;
  • tuméfaction douloureuse du testicule, fièvre, douleur abdominale ;
  • évolue dans 30 % des cas vers l'atrophie ;
  • évolue rarement vers la stérilité ;
– **pancréatite** ITEMS 233, 268 :
  • 4 % des cas ;
  • douleur abdominale épigastrique transfixiante, nausées-vomissements ;
  • évolue rarement vers le diabète insulinodépendant ;
– **ovarite, mastite :** seulement après la puberté, rares ;
– **thyroïdite :** exceptionnelle.

■ **Atteintes neuroméningées** :
– **pléiocytose du LCR** dans 50 % des cas, asymptomatique ;
– **méningite** ITEM 96 :
  • 10 % des cas ;
  • céphalées, photophobie, raideur de nuque, nausées, vomissements, fébricule ;
  • LCR lymphocytaire hyperprotéinorachique ;
  • localisation extrasalivaire la plus fréquente ;
  • 8 % des méningites virales de l'enfant ;
– **encéphalite** ITEM 96 : O
  • 0,05 % des cas ;
  • troubles de la conscience, troubles du comportement (irritabilité), éventuellement signes neurologiques focaux ;
  • prédominance masculine (3 hommes pour 1 femme) ;
  • cause principale de décès lié aux oreillons ;
  • expose aussi à des risques de séquelles neurologiques ;
– **surdité** : O
  • 4 % des cas ;
  • surdité de perception ;
  • première cause de surdité acquise dans l'enfance ;
  • le plus souvent unilatérale ;

- persiste quelques semaines ;
- peut être définitive ;

– autres atteintes neurologiques ITEMS 122, 326 :

- paralysie faciale périphérique en règle unilatérale ;
- névrite optique ;
- beaucoup plus rares : myélite aiguë transverse, syndrome de Guillain-Barré.

■ **Atteintes non glandulaires non neurologiques** :

– atteinte rénale ITEM 252 : il existe très souvent une perturbation de la fonction rénale, réversible spontanément. En revanche les cas de néphrites sont exceptionnels ;

– atteinte cardiaque : on peut retrouver parfois des anomalies transitoires sur l'électrocardiogramme, portant sur les ondes T ou les segments ST. Mais les myocardites sont très rares ;

– arthrite ourlienne ITEM 307 ;

– atteinte congénitale : il n'a pas été observé de malformation congénitale suite à une infection de la mère par les oreillons pendant la grossesse. En revanche il existe un risque important de fausse couche (25 %) pendant le premier trimestre de grossesse.

IV. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

O Le diagnostic est clinique dans la présentation classique de parotidite aiguë (associée ou non aux autres atteintes) dans un contexte épidémique.

■ Bilan biologique standard :

– NFS-plaquettes : leuconeutropénie, parfois syndrome mononucléosique ITEM 334 ;

– bilan pancréatique : élévation de la lipasémie et de l'amylasémie, même en dehors de toute atteinte pancréatique clinique. Glycémie à jeun ;

– bilan hépatique : hypertransaminasémie.

■ Analyse du liquide céphalorachidien en cas de méningite :

– LCR clair, hypertendu ;

– normo ou hypoglycorachie modérée, hyperprotéinorachie ;

– hypercellularité à prédominance lymphocytaire.

■ Examens complémentaires à visée diagnostique :

– nécessaires dans les formes atypiques ou les localisations extrasalivaires isolées ;

– séroconversion ourlienne : ascension des IgM spécifiques (test ELISA) dans le sérum à 10 jours d'intervalle ;

– recherche du virus dans la salive, le LCR, les urines (pour culture virale ou PCR).

V. DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS

■ Parotidite ourlienne :

– lithiase salivaire du canal de Sténon (parotidite unilatérale) ;

– parotidite bactérienne : staphylocoque, streptocoque ;

– parotidite virale : coxsackie A, échovirus, virus *parainfluenzae* ;
– adénopathie, tumeur parotidienne.

- Méningite ourlienne (autres causes de méningite lymphocytaire) :
  – virales : entérovirus (échovirus, coxsackie), VIH, HSV, VZV, autres ;
  – bactériennes : tuberculose, listériose, brucellose, syphilis, autres ;
  – parasitaires, mycosiques ;
  – néoplasies, maladies de système.
- Orchite ourlienne :
  – orchite bactérienne ;
  – torsion testiculaire.
- Pancréatite ourlienne :
  – pancréatite lithiasique ;
  – pancréatite alcoolique.

VI. ÉVOLUTION

- L'évolution de la maladie est spontanément favorable.
- La parotidite régresse complètement en 8 à 10 jours. De même, les atteintes extrasalivaires disparaissent en quelques jours.
- Cependant, il peut exister des séquelles :
  – atrophie testiculaire, stérilité ;
  – surdité définitive uni ou bilatérale ;
  – troubles du comportement, hydrocéphalie.
- Les oreillons peuvent aussi exceptionnellement conduire au décès du patient, le plus souvent lié à l'encéphalite. La mortalité augmente avec l'âge des patients.

VII. TRAITEMENT

A. Préventif +++

1. Vaccination ITEM 76

- Vaccin vivant atténué, toujours combiné aux valences rougeole et rubéole (*ROR* ou *Priorix*).
- Non obligatoire mais fortement recommandée.
- Impérative pour les enfants monorchides ou sourds d'une oreille.
- Vaccination contre-indiquée en cas d'allergie à l'œuf.



Recommandations du guide des vaccinations et du calendrier vaccinal, 2006

Schéma vaccinal selon l'année de naissance :
- après 2004 : 2 doses (1re à 12 mois, 2e entre 13 et 24 mois) ;
- entre 1992 et 2004 : 2 doses (en respectant un délai minimal de 1 mois).

- Effets secondaires : parotidite fugace indolore, unilatérale à J10-J20, fièvre isolée.
- Contre-indications : immunodépression, grossesse, allergie à l'œuf.

O

2. Éviction scolaire

Jusqu'à guérison clinique, soit environ 15 jours. L'eviction de la fratrie n'est pas nécessaire.

B. Curatif

- Étiologique : non.
- Symptomatique :
  - repos au lit ;
  - glace ou chaleur sur la zone atteinte ;
  - **paracétamol : ne pas donner d'aspirine** (risque de **syndrome de Reye**, non décrit dans la littérature lors des oreillons mais à éviter de principe en cas d'infection virale chez l'enfant. Associe encéphalopathie, hépatopathie, est potentiellement mortel et est classiquement observé lors de la prise d'aspirine au cours de la varicelle ou d'une infection virale des voies aériennes ou gastro-intestinale) ;
  - traitement de l'orchite : suspensoir et repos ;
  - traitement de la parotidite : soins locaux et alimentation mixée.

Fiche **Dernier tour**

Oreillons

■ Les oreillons sont dus au virus ourlien de la famille des *paramyxoviridae*. Il s'agit d'un virus à réservoir strictement humain, et à transmission aérienne interhumaine directe, qui a un tropisme essentiellement neurologique et glandulaire.
■ La maladie atteint surtout l'enfant prépubère et l'adulte jeune, et sévit sur un mode épidémique. L'incubation est de 14 à 21 jours, et la contagiosité est maximale de 7 jours avant à 7 jours après la parotidite.
■ Clinique :
– le sujet infecté est asymptomatique dans 30 % des cas ;
– typiquement : parotidite uni- puis bilatérale avec fébricule dans un contexte épidémique ;
– autres atteintes principales survenant 5 à 7 jours après la parotidite et s'annonçant par une recrudescence thermique :
- glandulaires : orchite O, pancréatite ;
- neurologiques : méningite lymphocytaire, surdité O, encéphalite O.

■ Évolution favorable en quelques jours dans la grande majorité des cas.
■ Séquelles O rares :
– atrophie testiculaire, stérilité ;
– surdité uni ou bilatérale ;
– séquelles neurologiques de l'encéphalite.
■ Risque de décès O en cas d'encéphalite !
■ Le diagnostic est clinique O. Les examens complémentaires sont nécessaires seulement si forme atypique ou atteinte extrasalivaire isolée, afin d'orienter voire confirmer le diagnostic :
– séroconversion ourlienne ;
– isolement du virus ourlien dans la salive, les urines, le liquide céphalorachidien ;
– en cas de méningite : liquide céphalorachidien clair, lymphocytaire, hyperprotéinorachique, normo ou modérément hypoglycorachique ;
– bilan standard : leuconeutropénie ou syndrome mononucléosique ; élévation des transaminases, de la créatininémie, lipasémie-amylasémie (en fonction des atteintes).

Manifestations	Fréquence (%)	Complications
Parotidite	60	Guérison sans séquelle en 8 à 10 jours
Orchite (seulement après puberté)	25	Atrophie testiculaire (30 %), stérilité rare
Pancréatite	4	
Pléiocytose asymptomatique du LCR	50	
Méningite	10	
Encéphalite	0,05	Décès, séquelles neurologiques
Surdité transitoire	4	Surdité définitive
Anomalies rénales fonctionnelles	60	Néphrite
Anomalies cardiaques	5-15	Myocardite

■ Diagnostic différentiel à évoquer systématiquement devant une orchite ourlienne : torsion testiculaire O.
■ Le traitement des sujets malades est seulement symptomatique.
■ Prévention +++ :
– vaccin, non obligatoire mais fortement conseillé, toujours combiné aux valences rougeole et rubéole ;
– éviction des sujets malades jusqu'à guérison clinique O.

Page laissée blanche intentionnellement

ITEM 98

Otalgie et otites de l'enfant*

	Tour 1	Tour 2	Tour 3	Dernier tour
Date				

OBJECTIFS

- Expliquer les principales causes d'otalgies chez l'adulte et l'enfant.
- Diagnostiquer une otite moyenne aiguë, une otite externe, une otite séromuqueuse.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

LIENS TRANSVERSAUX

ITEM 76 Vaccinations : bases immunologiques, indications, efficacité, complications.
ITEM 77 Angines et pharyngites de l'enfant et de l'adulte.
ITEM 96 Méningites infectieuses et méningo-encéphalites chez l'enfant et chez l'adulte.
ITEM 145 Tumeurs de la cavité buccale et des voies aérodigestives supérieures.
ITEM 170 La décision thérapeutique personnalisée. Observance médicamenteuse.
ITEM 172 Automédication.
ITEM 173 Prescription et surveillance des antibiotiques.
ITEM 203 Fièvre aiguë chez l'enfant et chez l'adulte. Critères de gravité d'un syndrome infectieux.
ITEM 233 Diabète sucré de type 1 et 2 de l'enfant et de l'adulte. Complications.
ITEM 256 Lésions dentaires et gingivales.
ITEM 262 Migraine et algies de la face.
ITEM 280 Reflux gastro-œsophagien chez le nourrisson, chez l'enfant et chez l'adulte. Hernie hiatale.
ITEM 294 Altération de la fonction auditive.
ITEM 326 Paralysie faciale.
ITEM 340 Troubles de la marche et de l'équilibre.
ITEM 344 Vertige (avec le traitement).
ITEM 345 Vomissements du nourrisson, de l'enfant et de l'adulte (avec le traitement).

Sujet tombé aux ECN : 2007



- 2007, dossier 8 : attitude thérapeutique chez une fillette de 18 mois.

CONSENSUS



- 10e Conférence de consensus en thérapeutique infectieuse Société de pathologie infectieuse de langue française (SPILF), juin 1996.
- Antibiothérapies locales en ORL Recommandations de l'AFSSAPS, juillet 2004 (www.afssaps.sante.fr).
- Antibiothérapie générale en pratique courante dans les infections ORL Recommandations de l'AFSSAPS, octobre 2005 (www.afssaps.sante.fr).

*Ce chapitre a été rédigé avec l'aide de Monsieur Benoît Theoleyre, ancien interne des hôpitaux de Paris et ancien chef de clinique – assistant des hôpitaux de Paris.

POUR COMPRENDRE…

Otalgie

- L'otalgie est une douleur localisée au niveau de l'oreille.
- Elle est généralement aiguë, mais peut dans certains cas être chronique si elle persiste au-delà de 3 semaines.
- On distingue l'otalgie vraie, qui est liée à une pathologie otologique, de l'otalgie réflexe, dont la cause nociceptive est extra-auriculaire.

Otites

- L'otite est une inflammation de l'oreille externe (otite externe) ou de la muqueuse de l'oreille moyenne (otite moyenne), généralement de cause infectieuse.

I. OTALGIE

A. Otalgie de cause auriculaire

- **Infectieuse** :
  - **otite externe** (OE) ;
  - **otite moyenne aiguë** (OMA) ;
  - **zona du pavillon auriculaire** : atteinte très douloureuse du pavillon de l'oreille centré sur la conque et le tragus, associant une inflammation cutanée, des vésicules (contenant du VZV) puis des croûtes.
- **Traumatique** :
  - **traumatisme du conduit auditif externe** (CAE) par utilisation de coton-tige ou autre manœuvre intempestive de nettoyage des oreilles ;
  - **otohématome** : hématome post-traumatique du pavillon de l'oreille ;
  - **dysfonction tubaire aiguë** (catarrhe tubaire) pouvant donner une sensation de plénitude de l'oreille parfois douloureuse (identique à ce que l'on ressent quand on ne peut décomprimer en plongée ou en avion) ;
  - **blast tympanique** (claque, plongeon, plongée, explosion) : barotraumatisme allant de la simple contusion tympanique (hémotympan) à la perforation tympanique ;
  - **fracture du rocher** : suite à un traumatisme crânien, douleur et ecchymose de la pointe mastoïdienne associée à un hémotympan ; selon l'orientation du trait de fracture : cophose, vertige, paralysie faciale, brèche de liquide céphalorachidien (otoliquorrhée).
- **Tumorale** :
  - **bénigne** : choléstéatome ITEM 294 ;
  - **maligne** (rare) : épithélioma ou mélanome du CAE.

B. Otalgie réflexe

L'otalgie réflexe est la projection de la douleur vers l'oreille d'une lésion cervicofaciale. En cas d'otalgie avec un tympan normal, l'examen de la sphère ORL doit être complet.

- **Pathologie mandibulaire et dentaire** :
  - **lésion dentaire** ITEM 256 ou poussée dentaire chez le jeune enfant ;
  - **pathologie mandibulaire** : dysfonctionnement de l'ATM (articulation temporo-mandibulaire), SADAM (syndrome algodystrophique de l'articulation mandibulaire), trouble de l'articulé dentaire, traumatisme mandibulaire.

- **Pathologie pharyngée** :
  - **rhinopharynx** : rhinopharyngite ITEM 77 ;
  - **oropharynx** :
    - angine ITEM 77 ;
    - corps étranger (alimentaire) dans l'amygdale ;
  - **hypopharynx** : corps étranger (alimentaire, surtout les arêtes ou les petits os) ;
  - **cervical** :
    - adénopathie latérocervicale, adénophlegmon ;
    - kyste cervical (rechercher des signes de surinfection) ;
    - traumatisme cervical ;
    - parotidite.

II. OTITE EXTERNE

Il s'agit d'une dermohypodermite du conduit auditif externe (CAE).

A. Clinique

- Otalgie aiguë unilatérale intense, parfois insomniante.
- Prurit du CAE constant avec parfois la sensation d'oreille bouchée.
- Otorrhée (écoulement) inconstante, parfois verdâtre *(Pseudomonas)*.
- CAE inflammatoire, douloureux à la mobilisation du pavillon et à l'introduction de l'otoscope (*fig. 98-1*).

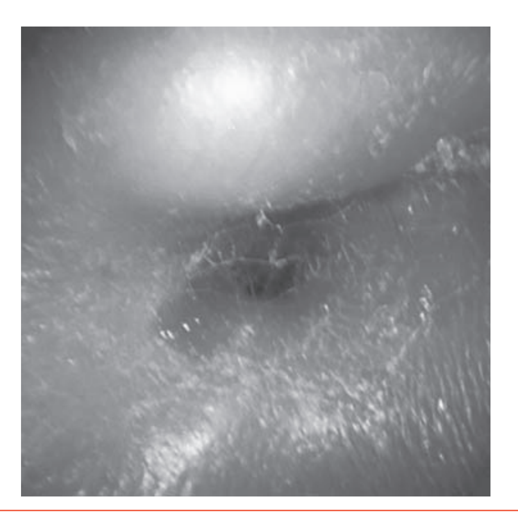


Fig. 98-1. Otite externe aiguë avec importante infiltration cutanée rétrécissant la lumière du conduit (oreille droite).
Source : Theoleyre B. *ORL*. Paris : Masson, coll. « Cahiers des ECN ». 2009.

B. Facteurs favorisants

- Eczéma du conduit auditif externe (CAE).
- Plaie du CAE (coton-tige).
- Diabète (non insulinodépendant) : risque d'otite externe maligne +++.
- Antécédent de radiothérapie externe cervicofaciale (dermite radique).

C. Agents pathogènes principaux

- *Pseudomonas aeruginosa*.
- *Staphylococcus aureus*.
- Bacilles Gram négatif.

D. Évolution

Antibiothérapie locale en ORL

Recommandations de l'AFSSAPS (juillet 2004)

Guérison habituelle en 5 jours sous traitement local antibiotique (fluoroquinolones) bien conduit, associé à des antalgiques voire un anti-inflammatoire local.

III. OTITE MOYENNE AIGUË

A. Facteurs favorisants

- Hypertrophie des végétations adénoïdes.
- Rhinites récidivantes.
- Reflux gastro-œsophagien.
- Carence martiale.
- Tabagisme passif.
- Collectivité (crèche).
- Syndrome malformatif : trisomie 21, syndrome de Pierre Robin, fente vélaire ou vélopalatine.

B. Causes

- Plus de la moitié des otites moyennes aiguës sont initialement virales.
- O Les germes les plus fréquents sont :
  - *Haemophilus influenzae* (40-50 %) : un tiers des souches de *H. influenzae* isolées d'OMA sont productrice de bêtalactamase ;
  - *Streptococcus pneumoniae* (25-30 %) : il existe des souches de *S. pneumoniae* de moindre sensibilité à la pénicilline ($0,12 \leq$ CMI ≤ 1 mg/L) et des souches résistantes (CMI > 1 mg/L). Ces souches dites de sensibilité diminuée (PSDP) représentent, selon les études et les régions, de 30 à 60 % des pneumocoques ;
  - *Moraxella catarrhalis* : avec 90 à 95 % de souches productrices de bêtalactamase.
- Les facteurs prédictifs d'une infection à pneumocoque sont :
  - l'âge inférieur à 2 ans ;
  - une fièvre supérieure à 38,5 °C ;
  - une otalgie importante.
- Au sein de ce groupe, le risque de PSDP est majoré en cas de fréquentation d'une collectivité, d'antécédents récents d'OMA, et de prise d'antibiotiques dans les mois qui précèdent.

C. Clinique

- Otalgie aiguë, insomniante.
- Otorrhée parfois (otite moyenne aiguë perforée).
- Hypoacousie homolatérale à l'otalgie.
- Le syndrome otite-conjonctivite purulente, retrouvé dans 15 % des OMA, est lié dans 75 % des cas à *Haemophilus influenzae.*
- Fièvre de 38 à 39,5 °C.

■ Asthénie, enfant grognon voire abattu, ne voulant plus manger, d'autant que certaines OMA s'accompagnent de douleurs abdominales ou de diarrhées ITEM 345.

■ 3 stades otoscopiques : O

– **OMA congestive :** disparition du cône lumineux, atténuation des reliefs et aspect inflammatoire de la membrane tympanique ;

– **OMA collectée :** perte complète des reliefs et tympan bombé avec collection rétrotympanique purulente (*fig. 98-2*) ;

– **OMA perforée :**

- otorrhée purulente et tympan très congestif ;
- la perforation, punctiforme et transitoire, est exceptionnellement visible.

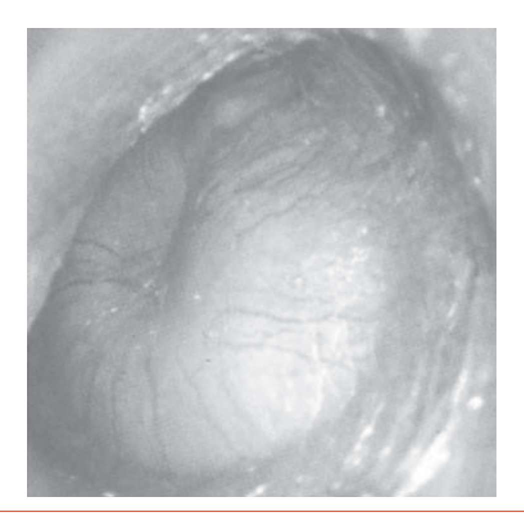


Fig. 98-2. Otite séromuqueuse chronique avec bombement de la membrane pouvant donner le change avec une otite moyenne aiguë (oreille gauche).
Source : Theoleyre B. *ORL*. Paris : Masson, coll. « Cahiers des ECN ». 2009.

D. Complications

1. Mastoïdite O

■ C'est une complication classique mais peu fréquente (environ 1 % des OMA) chez l'enfant. Une mastoïdite méconnue ou insuffisamment traitée peut mettre en jeu le pronostic vital.

■ Le germe le plus fréquent est le pneumocoque.

■ Les signes fonctionnels sont identiques à ceux de l'OMA mais la douleur est plus intense, permanente, insomniante.

■ La fièvre est élevée en plateau, résistante aux antipyrétiques.

■ L'état général est souvent altéré (enfant abattu).

■ Le signe clinique pathognomonique est le décollement du pavillon de l'oreille avec comblement du sillon rétroauriculaire par une tuméfaction inflammatoire qui va progressivement se collecter (*fig. 98-3*).

■ L'otoscopie retrouve une otite moyenne aiguë collectée ou perforée avec otorrhée purulente. Lors de l'otoscopie, un prélèvement bactériologique par paracentèse ou écouvillonnage doit être systématiquement réalisé. O

■ Une imagerie par scanner injecté des rochers doit être réalisée (*fig. 98-4*) pour rechercher une collection en regard de la mastoïde mais surtout pour éliminer une complication endocrânienne (abcès), ou une thrombophlébite du sinus latéral,

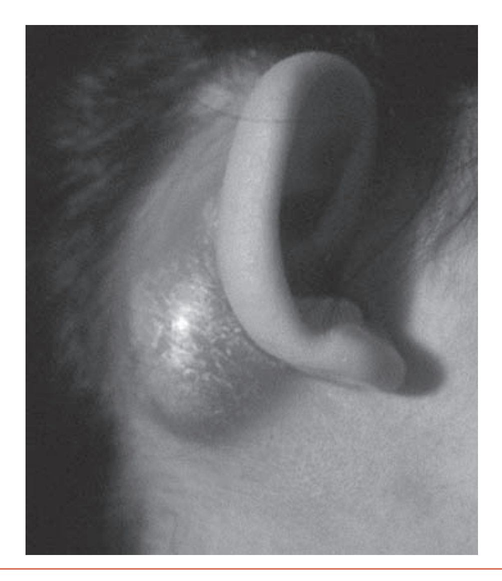


Fig. 98-3. Mastoïdite droite aiguë extériorisée : l'oreille est décollée et projetée en avant par une masse inflammatoire rétroauriculaire collectée.
Source : Theoleyre B. *ORL*. Paris : Masson, coll. « Cahiers des ECN ». 2009.

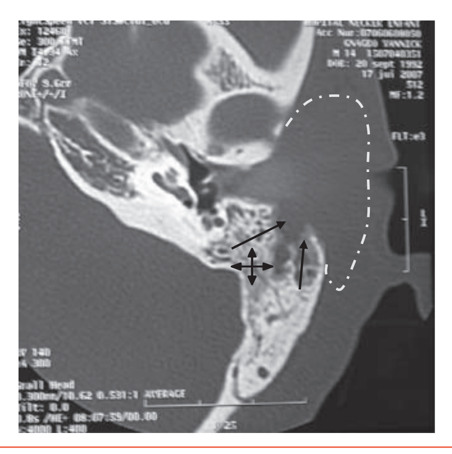


Fig. 98-4. Mastoïdite : scanner du rocher gauche en fenêtre osseuse objectivant un comblement mastoïdien (croix) et une lyse de la corticale mastoïdienne (flèches). Sur cette coupe sans injection, l'abcès sous-cutané n'est pas mis en évidence mais est figuré par les pointillés.
Source : Theoleyre B. *ORL*. Paris : Masson, coll. « Cahiers des ECN ». 2009.

qui sera confirmée par un angioscanner ou une angio-IRM : recherche du signe du delta = opacité ou hyposignal intraluminal (thrombus) du sinus veineux latéral.

2. Paralysie faciale ITEM 326

- La constatation d'une paralysie faciale périphérique (*fig. 98-5*) homolatérale à l'otite moyenne aiguë impose une paracentèse avant une antibiothérapie probabiliste puis adaptée, associée à une corticothérapie *per os*.
- L'évolution se fait dans la quasi-totalité des cas vers une récupération *ad integrum* du nerf facial.

3. Méningite ITEM 96

Les prélèvements bactériologiques par paracentèse et ponction lombaire en cas de syndrome méningé permettent d'instaurer l'antibiothérapie adaptée.

E. Examens paracliniques

O Aucun dans l'OMA simple.



Fig. 98-5. Paralysie faciale périphérique gauche : signe de Charles Bell à l'occlusion des yeux, discrète déviation de la commissure labiale.
Source : Theoleyre B. *ORL*. Paris : Masson, coll. « Cahiers des ECN ». 2009.

Antibiothérapie générale en pratique courante dans les infections ORL
Recommandations de l'AFSSAPS (octobre 2005)

Indications du prélèvement bactériologique (paracentèse, prélèvement du CAE si otorrhée) : O

- OMA récidivante (PSDP) ;
- OMA compliquée (mastoïdite, méningite, paralysie faciale) ;
- OMA hyperthermique ou hyperalgique ;
- nourrisson de moins de 3 mois ;
- immunodépression.

F. Traitement



1. Otite congestive

- L'antibiothérapie n'est pas recommandée. L'enfant doit être revu si les symptômes persistent au-delà du 3e jour.
- Antipyrétiques + antalgiques : paracétamol (Doliprane®), 60 mg/kg/j en 4 prises.
- Désinfection rhinopharyngée pluriquotidienne au sérum physiologique.

2. Otite moyenne aiguë purulente

- **Après 2 ans** : l'antibiothérapie n'est pas systématiquement recommandée, sauf en cas de symptomatologie bruyante. Le choix de l'abstention doit s'accompagner d'une réévaluation de l'enfant à 48-72 heures sous traitement symptomatique. En cas d'évolution défavorable, une antibiothérapie est débutée pour une durée de 5 jours.
- **Avant 2 ans** : l'antibiothérapie est recommandée d'emblée pour une durée de 8 à 10 jours.

a) Choix de l'antibiothérapie

■ Chez les enfants **avec facteurs de risque de PSDP**, le choix se porte sur :
- amoxicilline + acide clavulanique (80 mg/kg/j en 3 prises) ;
- cefpodoxime-proxétil (8 mg/kg/j en 2 prises) ;
- céfuroxime-axétil (30 mg/kg/j en 2 prises).

■ Chez les enfants **sans facteur de risque de PSDP**, le choix est plus ouvert :
- amoxicilline (100 mg/kg/j en 3 prises) ;
- amoxicilline + acide clavulanique (80 mg/kg/j en 3 prises) ;
- céfixime (8 mg/kg/j en 2 prises) ;
- cefpodoxime-proxétil (8 mg/kg/j en 2 prises) ;
- céfuroxime-axétil (30 mg/kg/j en 2 prises) ;
- cotrimoxazole (30 mg/kg/j en 2 prises) ;
- érythromycine sulfafurazole (50 mg/kg/j en 3 prises).

■ Dans le **syndrome otite-conjonctivite** (*Haemophilus* le plus souvent), le choix se porte sur :
- amoxicilline + acide clavulanique (80 mg/kg/j en 3 prises) ;
- céfixime (8 mg/kg/j en 2 prises) ;
- cefpodoxime-proxétil (8 mg/kg/j en 2 prises) ;
- céfuroxime-axétil (30 mg/kg/j en 2 prises) ;
- cotrimoxazole (30 mg/kg/j en 2 prises).

■ Pas de traitement antibiotique local.

b) Mesures associées

■ Antipyrétiques et antalgiques (paracétamol : 60 mg/kg/j en 4 prises).

■ Désinfection rhinopharyngée pluriquotidienne au sérum physiologique.

c) Échec du traitement probabiliste

■ Il se définit par la persistance, la réapparition, voire l'aggravation de la symptomatologie ou encore par l'apparition d'une otorrhée après 72 heures de traitement. Cette situation nécessite une documentation bactériologique par paracentèse ou prélèvement de l'otorrhée, avec dans tous les cas un antibiogramme, et pour le pneumocoque une détermination de la CMI de la pénicilline.

■ **PSDP :**
- CMI de la pénicilline < 2 mg/L : amoxicilline (150 mg/kg/j en 3 prises) ;
- CMI de la pénicilline ≥ 2 mg/L : recours possible à un traitement parentéral, par exemple ceftriaxone (Rocéphine® : 50 mg/kg/j en une injection quotidienne).

■ ***H. influenzae* producteur de bêtalactamase :**
- amoxicilline + acide clavulanique (80 mg/kg/j en 3 prises) ;
- céfixime (8 mg/kg/j en 2 prises) ;
- cefpodoxime-proxétil (8 mg/kg/j en 2 prises) ;
- céfuroxime-axétil (30 mg/kg/j en 2 prises) ;
- cotrimoxazole (30 mg/kg/j en 2 prises).

■ Surveillance clinique au cours du traitement et à la fin du traitement (otoscopie).

d) OMA compliquée

- Hospitalisation + bactériologie dans tous les cas.
- Antibiothérapie probabiliste puis adaptée secondairement au prélèvement.
- **Mastoïdite :**
  – antibiothérapie probabiliste IV avec C3G : ceftriaxone (Rocéphine®), 100 mg/kg/j (dose méningée) en une injection pendant 5 jours, puis relais *per os*, si le germe est sensible, par amoxicilline-acide clavulanique pendant 10 jours ;
  – traitement chirurgical (*fig. 98-6*) : drainage d'un abcès rétroauriculaire et ouverture des cavités postérieures de l'oreille (antrotomie) si abcès collecté, ou aggravation sous antibiothérapie, ou complication endocrânienne (méningite, abcès cérébral, thrombophlébite du sinus latéral).

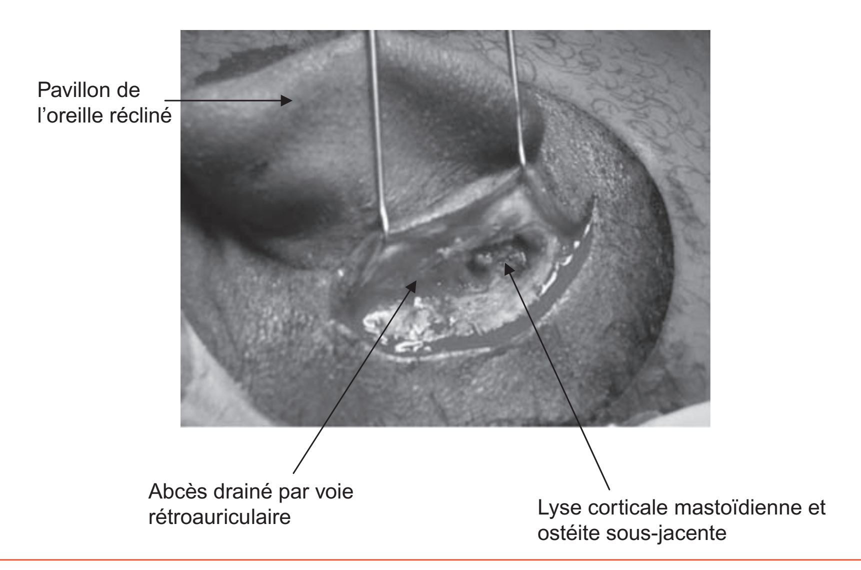


Fig. 98-6. Mastoïdite : drainage chirurgical. Incision rétroauriculaire gauche, drainage de l'abcès sous-périosté et curetage de l'ostéite sous-jacente. La flèche montre une lyse osseuse qui était bien visible sur le scanner. L'analyse bactériologique du prélèvement peropératoire (pus et ostéite) a retrouvé un *Fusobacterium necrophorum*.
Source : Theoleyre B. *ORL*. Paris : Masson, coll. « Cahiers des ECN ». 2009.

- **Paralysie faciale** ITEM 326 :
  – antibiothérapie probabiliste puis adaptée pendant 10 jours ;
  – corticothérapie 24 h après le début des antibiotiques pendant 7 jours ;
  – protection oculaire par larmes artificielles et pommade vitamine A.
- **Méningite** ITEM 96 : l'antibiothérapie sera adaptée au résultat de la ponction lombaire. Elle sera IV jusqu'à l'apyrexie et la disparition des signes méningés, puis prolongée *per os* pendant au minimum 10 jours.

IV. OTITE SÉROMUQUEUSE

Épanchement rétrotympanique chronique (> 3 mois) sans signe clinique d'infection aiguë, souvent dans les suites d'une OMA.

A. Facteurs favorisants

Ce sont les mêmes que pour les otites récidivantes :

- anémie ;
- reflux gastro-œsophagien ;

- hypertrophie des végétations adénoïdes (cavum) ;
- terrain allergique ;
- rhinite chronique ;
- trisomie 21, fente vélaire, syndrome de Pierre Robin.

B. Clinique

- Hypoacousie bilatérale ± otalgie.
- Retard modéré de langage.
- Tympan mat (dépoli sans cône lumineux) avec perte des reliefs ± épanchement rétrotympanique ou rétraction tympanique (*fig. 98-7*).

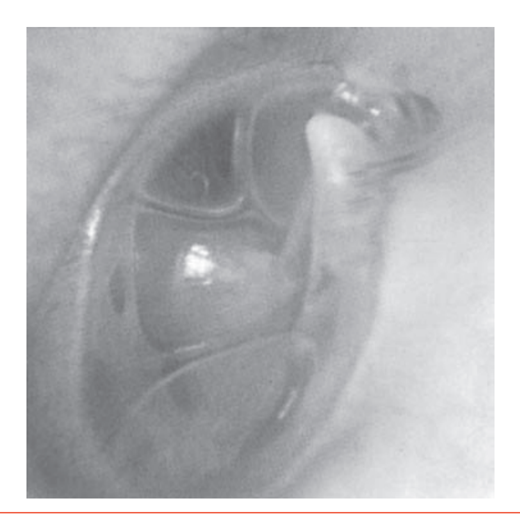
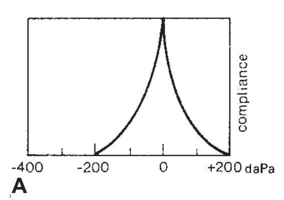


Fig. 98-7. Otite séromuqueuse avec bulles rétrotympaniques.
Source : Theoleyre B. *ORL*. Paris : Masson, coll. « Cahiers des ECN ». 2009.

C. Examens paracliniques

- **Rhinoscopie postérieure** (nasofibroscopie) pour apprécier l'obstruction tubaire par les végétations adénoïdes chez l'enfant.
- **Tympanométrie** : apprécie la compliance du tympan en faisant varier la pression dans le conduit auditif externe. En cas d'épanchement rétrotympanique, la courbe est plate (les liquides sont incompressibles) (*fig. 98-8*).



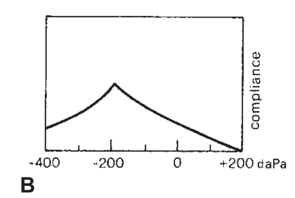


Fig. 98-8. Différents types de tympanogramme.
A. Tympanogramme d'une oreille normale. La compliance est maximale lorsque la pression dans le conduit se trouve identique à celle de l'oreille moyenne (on dit que la pression = 0, c'est-à-dire sans différence avec la pression atmosphérique).
B. Dans les otites séromuqueuses qui associent la présence de glu et une dépression dans l'oreille moyenne, le pic se trouve non seulement déporté vers les pressions négatives mais aussi très aplati.

- **Audiométrie** : audiométrie tonale retrouvant une surdité de transmission (perte de 20 à 30 dB), bilatérale chez l'enfant.
- O **Imagerie** : pas d'imagerie en pédiatrie.



D. Traitement

1. Médical

- Pas de consensus.
- L'antibiothérapie n'est pas recommandée, sauf en cas de persistance des symptômes au-delà de 3 mois, après avis du spécialiste, où un traitement antibiotique prolongé voire alterné est souvent proposé mais n'a pas fait la preuve de son efficacité dans les dernières études.
- Le traitement corticoïde (cure courte) associé à une désinfection rhinopharyngée pluriquotidienne reste la référence.
- La corticothérapie locale n'a pas été évaluée dans cette indication.

2. Chirurgical

S'il existe un retentissement sur l'audition et le langage, une adénoïdectomie (exérèse des végétations sous AG) est justifiée, associée à la mise en place d'aérateurs transtympaniques (yoyos, T-Tubes).

E. Évolution

- La majorité des OSM guérissent vers l'âge de 5 ans, parfois à l'aide d'un traitement médical et/ou chirurgical, et un suivi biannuel est nécessaire jusqu'à la guérison.
- Une évolution vers une otite moyenne chronique est possible (poche de rétraction, perforation, cholestéatome). Un suivi clinique tous les 6 mois est nécessaire jusqu'à la guérison.
- Bilan et rééducation orthophonique si troubles du langage. O

V. TRAITEMENT PRÉVENTIF

10e Conférence de consensus en thérapeutique infectieuse

SPILF (juin 1996)

- **Traitement médical :**
  – traiter efficacement par désinfection rhinopharyngée au sérum physiologique une rhinopharyngite débutante ;
  – administration de fer en cas de carence martiale prouvée ;
  – vaccin antipneumococcique ITEM 76.
  – traiter un éventuel RGO.
- **Traitement chirurgical :**
  – l'indication de l'adénoïdectomie repose sur un faisceau d'arguments tenant compte de facteurs saisonniers, du nombre annuel d'OMA, de la durée de l'hypoacousie, de l'échec de mesures médicales préventives, et de l'âge de l'enfant (jamais avant 1 an) ;
  – la pose d'aérateurs transtympaniques est indiquée sur les mêmes arguments, auxquels s'ajoute la persistance d'une otite séreuse.
- **Modification de certaines conditions de vie de l'enfant :**
  – l'allaitement maternel doit être encouragé ;
  – la mise en collectivité avant l'âge de 6 mois est un facteur de risque, surtout en période hivernale ;
  – le tabagisme familial passif doit être proscrit.

Fiche **Dernier tour**

Otalgie et otites de l'enfant

Otalgie

Otalgie				
Vraie		Réflexe		
Oreille externe	**Oreille moyenne**	**Stomato**	**Pharynx**	**Cervical**
Otite externe	OMA chronique/aiguë	Poussée dentaire	Rhinopharyngite	Adénopathie
Traumatisme du CAE	Blast tympanique	Traumatisme mandibulaire	Angine	Kyste cervical
Zona du pavillon	Fracture du rocher	Trouble de l'articulé dentaire	Corps étranger	Parotidite
Mélanome du CAE	Dysfonction tubaire	SADAM		Adénophlegmon
Otohématome	Cholestéatome	Dysfonction ATM		Traumatisme cervical

Otite externe

- Se traite par antibiothérapie locale pendant 5 jours.
- Germes principaux : *Pseudomonas aeruginosa*, *Staphylococcus aureus*, BGN.

Otite moyenne aiguë (OMA)

- Germes principaux **O** : *Haemophilus influenzae*, pneumocoque, *Moraxella catarrhalis*.
- 3 stades à l'otoscopie **O** : congestive, collectée, perforée.

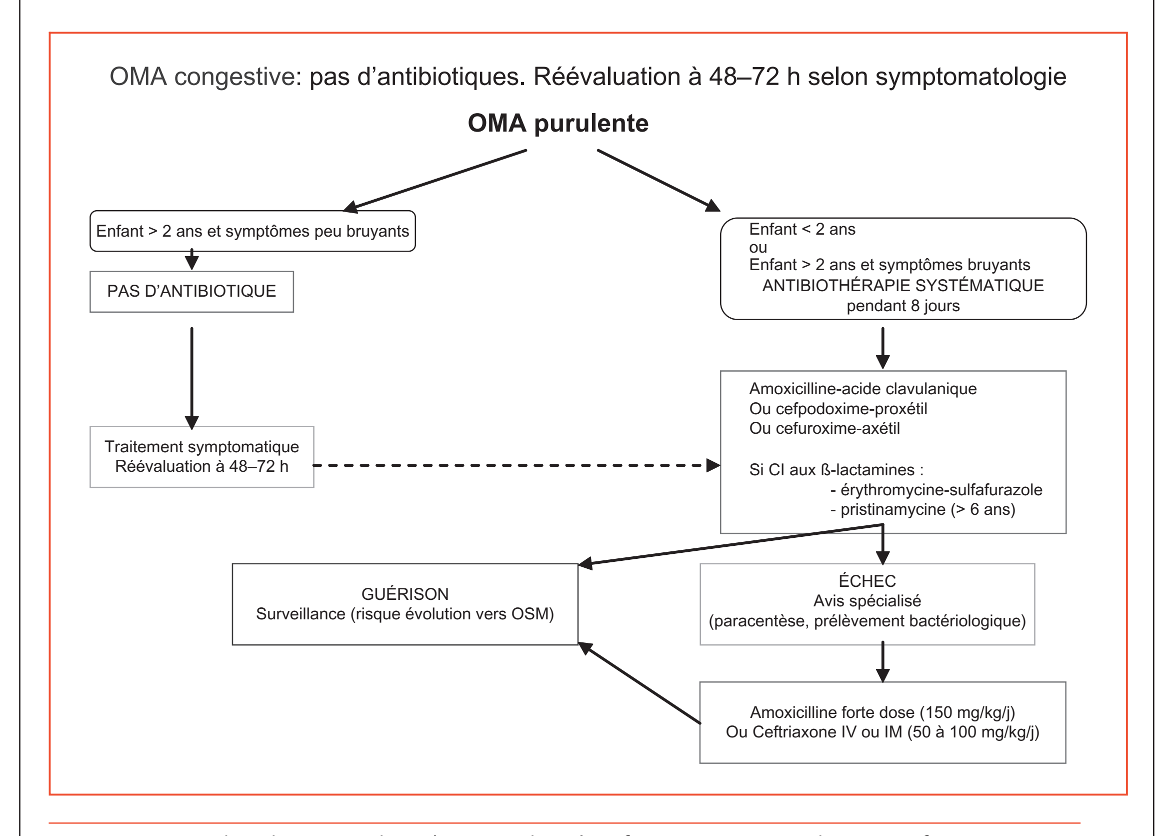


Fig. 98-9. Antibiothérapie dans l'OMA chez l'enfant (recommandations Afssaps, 2005).

Fiche Dernier tour

- Complications : mastoïdite 0, paralysie faciale, méningite, récidive.
- Facteurs de risque de pneumocoque : âge < 2 ans, fièvre > 38,5 °C, otalgie importante.
- Facteurs de risque de PSDP : collectivité, antécédent récent d'OMA ou d'antibiothérapie.
- Pas d'examen complémentaire dans l'OMA simple 0.
- Indications du prélèvement bactériologique 0 : OMA récidivante ou compliquée, hyperalgie ou hyperthermie, nourrisson de moins de 3 mois, immunodépression.

Otite séromuqueuse

- Favorisée par l'hypertrophie des végétations adénoïdes.
- Aucune imagerie n'est nécessaire 0.
- Traitement médical (corticothérapie courte *per os* + antibiothérapie par voie générale discutée si persistance au-delà de 3 mois) et, si échec, aérateur trans-tympanique ± adénoïdectomie.
- Rééducation orthophonique si troubles du langage 0.

Page laissée blanche intentionnellement

ITEMS 113-115/115-BIS

Allergies et hypersensibilités chez l'enfant : aspects épidémiologiques, diagnostiques et principes de traitement/Déficit immunitaire

	Tour 1	Tour 2	Tour 3	Dernier tour
Date				

OBJECTIFS

- Expliquer l'épidémiologie, les facteurs favorisants et l'évolution des principales allergies de l'enfant.
- Expliquer les principales manifestations cliniques et biologiques et argumenter les procédures diagnostiques.
- Argumenter les principes du traitement et de la surveillance au long cours d'un sujet allergique en tenant compte des aspects psychologiques.
- Diagnostiquer une allergie respiratoire chez l'enfant ; argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.
- Argumenter les principales situations cliniques et/ou biologiques faisant suspecter un déficit immunitaire chez l'enfant et chez l'adulte.

LIENS TRANSVERSAUX

ITEM 1 La relation médecin-malade. L'annonce d'une maladie grave. La formation du patient atteint de maladie chronique. La personnalisation de la prise en charge médicale.

ITEM 114 Allergies cutanéo-muqueuses chez l'enfant et l'adulte. Urticaire, dermatite atopique et de contact.

ITEM 226 Asthme de l'enfant et de l'adulte.

CONSENSUS

- Indications du dosage des IgE spécifiques dans le diagnostic et le suivi des maladies allergiques – Recommandations ANAES, mai 2005 (www.has-sante.fr/portail/display.jsp?id=c_464884).
- Test de provocation par voie orale aux aliments chez l'enfant : recommandations pour la pratique clinique Société pédiatrique de pneumologie et d'allergologie, octobre 2006 (http://www.sp2a.fr/pdf/CFP2A-2006/TPO-recommandations-pratiques.pdf).

POUR COMPRENDRE…

- Les maladies allergiques sont en augmentation constante et constituent un véritable problème de santé publique.
- Elles donnent lieu à des manifestations potentiellement graves pouvant aller jusqu'au décès du patient.
- Un diagnostic rigoureux est donc d'une importance capitale. Il repose en premier lieu sur l'interrogatoire de l'enfant et de ses parents.
- En fonction de l'âge de l'enfant, du type des manifestations cliniques, et de l'allergène suspecté, différents examens complémentaires seront réalisés pour orienter la recherche : tests cutanés, dosage des IgE totales, dosage d'IgE spécifiques, tests de dépistage multi-allergique, tests de provocation orale.
- La prise en charge thérapeutique portera essentiellement sur l'éviction de l'allergène et sur l'éducation de l'enfant et des parents sur la conduite à tenir en cas de réaction allergique.

I. ÉPIDÉMIOLOGIE

- Les maladies allergiques sont fréquentes et leur incidence a nettement augmenté au cours des dernières décennies.

- En France, on observe :
  – chez les enfants : 9 % d'asthme, 7 % de rhinite allergique, 20 à 25 % de dermatites atopiques et 9 % d'allergies alimentaires ;
  – chez les adolescents : 12 % d'asthme, 15 % de rhinite allergique et 1 % d'allergies alimentaires.
- Plusieurs raisons ont été évoquées pour expliquer cette augmentation : modification de l'alimentation, du mode de vie, tabagisme passif, pollution atmosphérique, réduction des infections par la vaccination et l'amélioration de l'hygiène.

II. DÉFINITIONS

- **Sensibilisation** :
  – synthèse d'IgE spécifiques d'un allergène à la suite d'une exposition ;
  – ces immunoglobulines restent fixées par la suite sur les mastocytes tissulaires et les polynucléaires basophiles circulants et peuvent être responsables d'une allergie lors d'une exposition ultérieure ;

– 10 à 20 % des personnes sensibilisées ne présentent aucun signe clinique ;
– la sensibilisation est définie par des tests cutanés positifs sans manifestation clinique d'allergie.

- **Allergie** :
  – ensemble de manifestations cliniques dues à une réponse immunologique dépendante d'IgE spécifiques ;
  – activation des mastocytes et polynucléaires ;
  – libération de médiateurs (histamine en particulier) : bronchoconstriction, vasodilatation.
- **Atopie** :
  – «tendance » personnelle ou familiale à produire des IgE en réponse à de faibles doses d'allergène ;
  – influence génétique.
- **Allergène** :
  – antigène capable de provoquer une réaction immunologique médiée par les IgE ;
  – par voie respiratoire : pneumallergène ;
  – par voie alimentaire : trophallergène.
- **Hypersensibilité (classification de Gell et Coombs)** :
  – type I : immédiate – IgE spécifiques d'un allergène (bronchospasme, choc anaphylactique, urticaire, angio-œdème) ;
  – type II : par cytotoxicité (cytopénies, néphrites) ;
  – type III : par complexes immuns – IgG et M formant des complexes immuns avec l'antigène (maladie sérique, glomérulonéphrite, vascularites) ;
  – type IV : retardée – immunité à médiation cellulaire (eczéma de contact).

III. FORMES CLINIQUES

Elles sont extrêmement variables, pouvant aller jusqu'au choc anaphylactique avec décès du patient.

A. Allergies respiratoires

- **Rhinite allergique** :
  – éternuements puis rhinorrhée, obstruction nasale et anosmie ;
  – récidives d'infections rhinopharyngées ou sinusiennes ;
  – en cas de rhinite chronique : allergènes souvent domestiques type acariens, ou professionnels ;
  – rhinite saisonnière : période de l'année différente en fonction de la nature du pollen ; souvent associée ou en alternance avec la conjonctivite ou l'asthme.
- **Asthme** ITEM 226 :
  – récidive d'épisodes sifflants expiratoires ;
  – inflammation chronique des bronches et hyperréactivité bronchique ;
  – la cause allergique est fréquente chez l'enfant.
- **Conjonctivite allergique** : démangeaison des paupières et congestion conjonctivale dues à un allergène aéroporté.

B. Allergies alimentaires

- Elles touchent 3,4 % de la population générale, 9 % des enfants de moins de 3 ans (3 enfants pour un adulte) : c'est un véritable problème de santé publique.
- Elles peuvent être IgE-dépendantes (manifestations le plus souvent cutanées) ou non IgE-dépendantes (manifestations le plus souvent digestives) (*fig. 113-115-1*).
- Manifestations cliniques potentiellement graves survenant après la consommation d'un aliment (parfois le contact cutané ou l'inhalation).
- En France, 5 aliments sont responsables de 80 % des allergies : œuf, arachide, lait de vache, moutarde et poisson.
- Les signes cliniques peuvent être :
  - urticaire aiguë, angio-œdème, eczéma ;
  - nausées, vomissements, douleur abdominale, diarrhée ;
  - rhinoconjonctivite, œdème laryngé ;
  - choc anaphylactique ;
  - plus rarement, asthme.
- L'apparition des symptômes est rapide dans la majorité des cas (< 30 minutes) mais est possible jusqu'à 4 heures après l'ingestion.
- L'eczéma et les signes digestifs peuvent apparaître de façon retardée jusqu'à quelques jours.

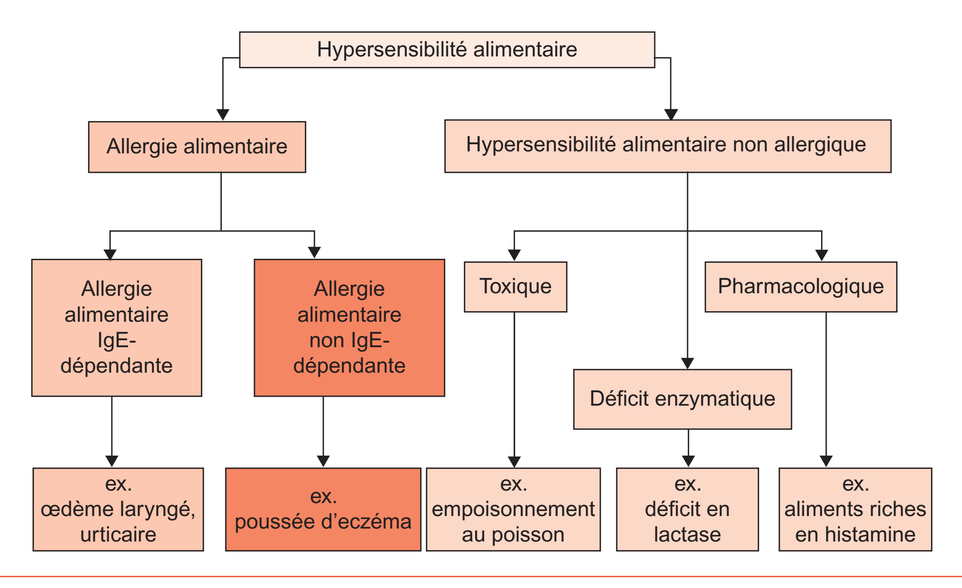


Fig. 113-115-1. Classification des hypersensibilités alimentaires (adaptée d'après Johansson et Niggemann).

C. Allergies cutanées ITEM 114

- **Dermatite atopique** :
  - prévalence en augmentation (15 à 20 %), avant 5 ans dans 95 % des cas ;
  - débute dans les 6 premiers mois de vie, avec 40 à 60 % de guérison complète à la puberté ;
  - associe des lésions érythémateuses vésiculeuses suintantes, des lésions lichénifiées et des lésions de grattage sur un terrain atopique ;
  - 50 % des dermatites atopiques sévères évoluent vers un asthme, 66 % vers une rhinite allergique ;

- dans 80 % des cas, il existe une élévation des IgE en réponse aux allergènes de l'environnement ou des aliments ; on parle alors de dermatite atopique extrinsèque ou eczéma atopique ;
- dermatite atopique et allergie alimentaire : la prévalence de la sensibilisation alimentaire dans la dermatite atopique est de 60 % (au moins 1 *prick-test* positif), celle de l'allergie alimentaire de 15 à 40 %.

■ **Urticaire :** papules érythémateuses prurigineuses fugaces.

D. Signes particuliers de l'examen clinique

L'examen clinique est souvent pauvre :

■ xérose cutanée ;

■ repli sous-palpébral ;

■ repli nasal (mouchages fréquents) ;

■ obstruction nasale chronique.

IV. DIAGNOSTIC

A. Différents allergènes

■ **Pneumallergènes** :
- acariens +++ : de façon préférentielle en air humide et chaud ;
- pollens ;
- phanères animales ;
- moisissures ;
- blattes.

■ **Trophallergènes** : en France, 5 aliments sont responsables de 80 % des allergies alimentaires : œuf, arachide, lait de vache, moutarde et poisson. O

■ **Médicaments** :
- l'atopie n'est pas un facteur de risque de l'allergie médicamenteuse ;
- parmi les médicaments les plus fréquemment allergisants, on retrouve :
  - bêtalactamines ;
  - anti-inflammatoires non stéroïdiens ;
  - produits analgésiques.

■ **Latex** : patients multi-opérés et personnel de santé.

■ **Venin d'hyménoptères** : 2 à 20 % de la population.

B. Interrogatoire

Il est primordial :

■ terrain atopique personnel et familial : en cas d'allergie des deux parents, le risque pour l'enfant est évalué à 60 % ;

■ mode de vie et habitudes (tabagisme passif, literie, caractère humide de l'habitation, mode de garde des enfants) ;

■ circonstances d'apparition des symptômes : lieu, animaux, caractère saisonnier ; O

■ évolution des symptômes ;

■ efficacité de traitements antérieurs.

C. Examens complémentaires

1. Tests cutanés

- Provocation d'une réaction d'hypersensibilité immédiate.
- Positivité si visualisation d'une induration et d'un érythème cutané (supérieurs au témoin).
- Leur positivité prouve la sensibilisation et non le rôle allergique.
- Arrêt des traitements antihistaminiques ou corticoïdes locaux 4 jours avant le test.

0
- *Prick-tests* en première intention : piqûre de l'épiderme sur peau saine de l'avant-bras avec une batterie d'allergènes et lecture 15 minutes plus tard ; comparaison avec un contrôle négatif ; kit d'urgence à proximité.
- « *Atopy patch-tests* » à lecture retardée dans l'exploration des allergies alimentaires non IgE-dépendantes (eczémas, signes digestifs).

2. Dosage des IgE spécifiques

- Sensibilité de 70 à 90 %.
- Utiles si discordance entre les tests cutanés et la clinique, si les tests cutanés sont impossibles ou en cas de désensibilisation.
- S'adresse aux réactions à médiation IgE (ou IgE-dépendantes).
- N'explore donc qu'une partie des maladies allergiques : l'allergie IgE-dépendante.
- N'est pas pertinent dans les formes d'allergie à médiation cellulaire, par exemple certaines formes digestives d'allergie alimentaire ou les dermites de contact.

Indications du dosage des IgE spécifiques dans le diagnostic et le suivi des maladies allergiques

Recommandations ANAES, mai 2005

- **Suspicion d'allergie alimentaire** :
  – le dosage unitaire des IgE spécifiques à un aliment peut être utile en première intention chez l'enfant comme chez l'adulte, devant des symptômes isolés éventuellement récidivants, liés de façon évidente à cet aliment ;
  – des valeurs seuils d'IgE spécifiques élevées pour le blanc d'œuf, le jaune d'œuf, le lait de vache, l'arachide, le poisson et les fruits à coque ont été proposées afin d'éviter la pratique de tests de provocation orale, l'allergie alimentaire étant sûre à 95 % ou plus quand le résultat des IgE spécifiques dépassait le seuil défini ;
  – dans le cas d'allergie à l'un des produits suivants, des IgE spécifiques élevées pour l'œuf, l'arachide et le poisson doivent conduire à une prise en charge allergologique.
- **Suspicion d'allergie respiratoire** :
  – les dosages unitaires d'IgE spécifiques sont indiqués en cas de discordance entre les manifestations cliniques et les résultats des tests cutanés. La réalisation

d'un dosage d'IgE spécifiques en complément des tests cutanés est recommandée si une immunothérapie spécifique est envisagée ;
– le dosage d'IgE spécifiques contre la poussière de maison, en raison du manque de spécificité de celui-ci, doit être remplacé par le dosage des IgE spécifiques contre un acarien principal *(Dermatophagoides)*.

3. Tests multiallergiques de dépistage

- *Phadiatop* pour les allergènes respiratoires (sensibilité de 90 %).
- *Trophatop* pour les allergènes alimentaires.
- Il s'agit de batteries de tests comportant un panel d'IgE spécifiques.

Indications du dosage des IgE spécifiques dans le diagnostic et le suivi des maladies allergiques

Recommandations ANAES, mai 2005

- **Suspicion de manifestations cliniques d'origine alimentaire** :
  – chez l'enfant de moins de 3 ans, les tests d'orientation sont indiqués en cas d'urticaire et/ou de sifflements récidivants et/ou de dermatite atopique et/ou de symptômes digestifs, dont l'origine infectieuse ou autre est exclue. Concernant les trophallergènes, ces tests doivent inclure les allergènes les plus fréquemment rencontrés à cet âge : lait, œuf, blé, arachide, poisson et noisette ;
  – chez l'enfant plus grand, les tests d'orientation peuvent comporter soit uniquement des trophallergènes, soit des trophallergènes associés à des pneumallergènes. En effet, la recherche d'une sensibilisation à des pneumallergènes peut orienter la recherche vers certains types d'allergie.
- **Suspicion de réactions ORL ou bronchiques d'origine allergique** :
  – tests d'orientation respiratoire : les tests sont indiqués en cas de manifestations respiratoires ORL et/ou bronchiques, quel que soit l'âge du patient ;
  – tests d'orientation alimentaire : les manifestations respiratoires ne dépendent pas prioritairement des trophallergènes. Les tests concernant les trophallergènes les plus courants de l'enfant peuvent être utiles chez l'enfant de moins de 3 ans et ont peu d'intérêt au-delà de cet âge.

4. Dosage des IgE sériques totales

Sensibilité moyenne et peu spécifique.

Indications du dosage des IgE spécifiques dans le diagnostic et le suivi des maladies allergiques

Recommandations ANAES, mai 2005

- **Si suspicion d'allergie alimentaire** :
  – Le dosage d'IgE totales peut être effectué chez l'enfant de moins de 3 ans lorsqu'on suspecte une maladie atopique sans orientation étiologique précise. Le

dosage d'IgE totales n'est pas nécessaire en cas de sensibilisation et/ou d'allergie alimentaire avérée. Le dosage d'IgE totales n'est pas indiqué au-delà de 3 ans.

- **Si suspicion de manifestations ORL ou bronchiques d'origine allergique** :
  – chez l'enfant de moins de 3 ans, ce dosage est un marqueur fiable de terrain atopique. Après l'âge de 3 ans, le dosage des IgE totales n'est pas un marqueur spécifique fiable de terrain atopique.

5. Numération-formule sanguine

- Peu sensible et peu spécifique.
- Peut mettre en évidence une hyperéosinophilie.

6. Dosage de l'histamine et de la tryptase sériques

Affirme l'origine anaphylactique d'un choc.

7. Tests de provocation orale (TPO)

C'est l'examen de référence pour authentifier une allergie alimentaire ou médicamenteuse.

Test de provocation par voie orale aux aliments chez l'enfant

Recommandations de la Société pédiatrique de pneumologie et d'allergologie, octobre 2006

- **Indications** :
  – poser le diagnostic d'allergie alimentaire si l'histoire clinique et/ou les résultats des tests cutanés et des IgE spécifiques sont insuffisants ;
  – évaluer la tolérance à un aliment ou à une forme de cet aliment (œuf cuit par exemple) chez un enfant sensibilisé à cet aliment s'il ne l'a jamais consommé ou chez un enfant antérieurement allergique à cet aliment. Dans ce dernier cas, le TPO est indiqué si l'évolution des tests cutanés et des examens biologiques est jugée favorable, et en l'absence de manifestations récentes (6 à 12 mois) lors d'une exposition accidentelle à l'aliment.
- **Contre-indications** :
  – âge inférieur à 6 mois ;
  – maladie chronique en poussée ;
  – asthme non contrôlé ;
  – réaction anaphylactique récente à un aliment avec tests allergologiques concordants ;
  – réalisation d'un TPO à un fruit ou un légume responsable d'un syndrome oral avec allergie pollinique associée pendant la saison de pollinisation de ce pollen (risque de réaction sévère) ;
  – contre-indication relative : traitement pouvant masquer ou retarder les réactions cliniques, ou interférer avec le traitement de ces réactions (inhibiteurs de l'enzyme de conversion, bêtabloquants) ;
  – consentement non obtenu.

- Test d'ingestion de l'aliment dans le but de reproduire les symptômes cliniques.
- Quantités progressivement croissantes toutes les 20-30 minutes en l'absence de manifestation, jusqu'à la dose habituellement consommée.
- Dans une structure capable de gérer une anaphylaxie, sous surveillance spécialisée par un personnel médical et paramédical entraîné, et en présence d'un médecin. 0
- Permet de connaître la quantité d'aliment qui déclenche les symptômes (ou dose cumulée réactogène), ainsi que la nature des signes cliniques en relation avec l'ingestion de l'aliment, et donc d'évaluer le risque encouru par la consommation accidentelle de l'aliment et guider ainsi les mesures thérapeutiques (degré d'éviction et nature de la trousse d'urgence).
- Aussi appelé test de réintroduction lorsque l'objectif du test est de démontrer la guérison de l'allergie alimentaire.
- En cas de manifestation immédiate, le test est effectué sur une journée et les réactions attendues surviennent dans les 2, voire 4 heures suivant la dernière prise. Il convient également de surveiller l'apparition de réactions retardées (eczéma, diarrhée) les 24 à 48 heures suivant le test.
- En cas de manifestations évoquant une réaction de type retardé, le test de provocation doit être répété au moins sur 4 jours. La dose obtenue le premier jour est répétée les jours suivants, et le patient est contacté le 5e jour.
- Pour les allergies alimentaires, le régime d'éviction pendant 15 jours est une alternative aux tests de provocation.

V. EN RÉSUMÉ : STRATÉGIE DIAGNOSTIQUE

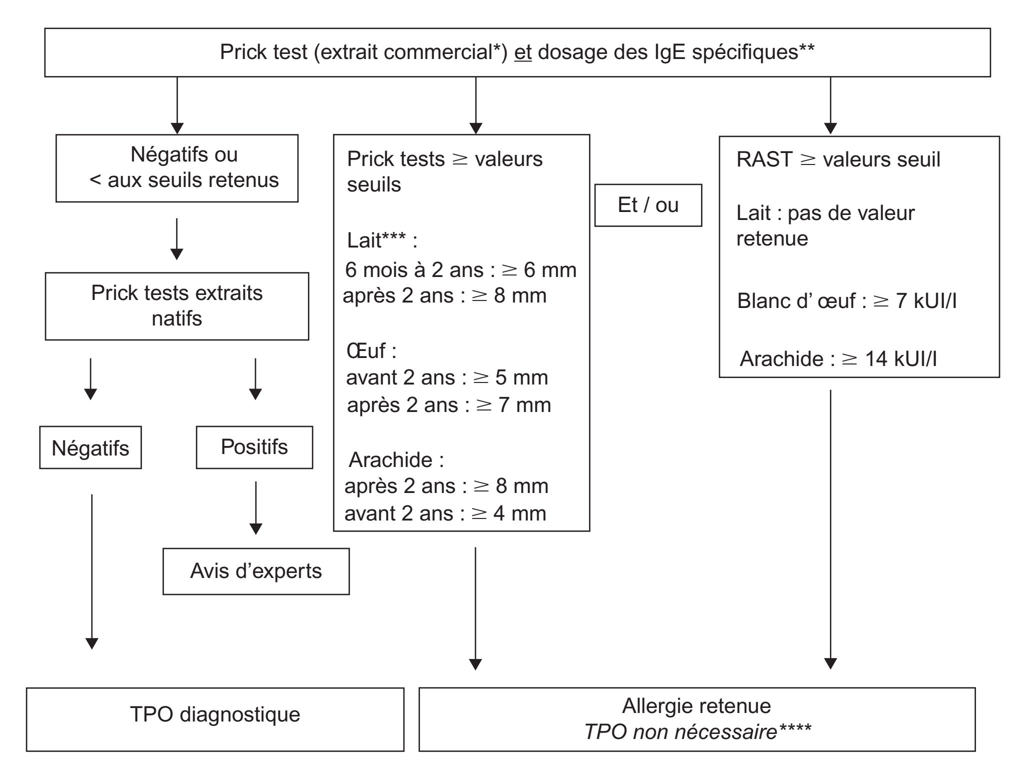
A. Suspicion d'allergie alimentaire

1. Allergie alimentaire IgE-dépendante (*fig. 113-115-2*)

- *Prick-tests*.
- En cas de suspicion forte de responsabilité d'un aliment donné : IgE spécifiques.
- En l'absence d'orientation sur l'aliment responsable :
  - tests de dépistage multi-allergique :
    - < 3 ans : trophallergènes ;
    - > 3 ans : trophallergènes ± pneumallergènes ;
  - voire IgE totales chez l'enfant de moins de 3 ans (peu fiable au-delà).
- Si ces résultats ne sont pas concluants ou pour évaluer la tolérance d'un enfant à un aliment auquel il est ou était sensibilisé : tests de provocation orale.

2. Allergie alimentaire à manifestations retardées (*fig. 113-115-3*)

- *Prick-tests* et IgE spécifiques.
- Si négatifs : « *Atopy patch-tests* ».
- Si au moins un positif : régime d'éviction voire test de provocation orale.



* Autres seuils avec extrait natif
** Technique Pharmacia, CapSystem
*** Extrait commercial non disponible en France
**** Dans certains cas, on pourra proposer un TPO avec un protocole de réalisation adapté ; exemple : TPO à l'œuf cuit, au lieu de l'œuf cru.

Fig. 113-115-2. Démarche diagnostique initiale devant une suspicion d'allergie alimentaire IgE-dépendante (lait de vache, œuf, arachide).

B. Suspicion de manifestations ORL ou bronchiques d'origine allergique

- *Prick-tests*.
- Tests de dépistage multi-allergique :
  - pneumallergènes ;
  - trophallergènes chez l'enfant de moins de 3 ans uniquement.
- IgE spécifiques en cas de discordance entre la clinique et les tests cutanés ou en cas de désensibilisation.
- IgE totales : chez l'enfant de moins de 3 ans uniquement.

VI. PRISE EN CHARGE

0

A. Éviction de l'allergène

- Lutte contre les acariens :
  - réduction de l'humidité et de la chaleur ;
  - nettoyage régulier et aération ;
  - changement de la literie ;
  - housses anti-acariens ;
  - éviter de laisser traîner du linge sale ;
  - éviter la moquette et les tapis.
- Éviction des animaux

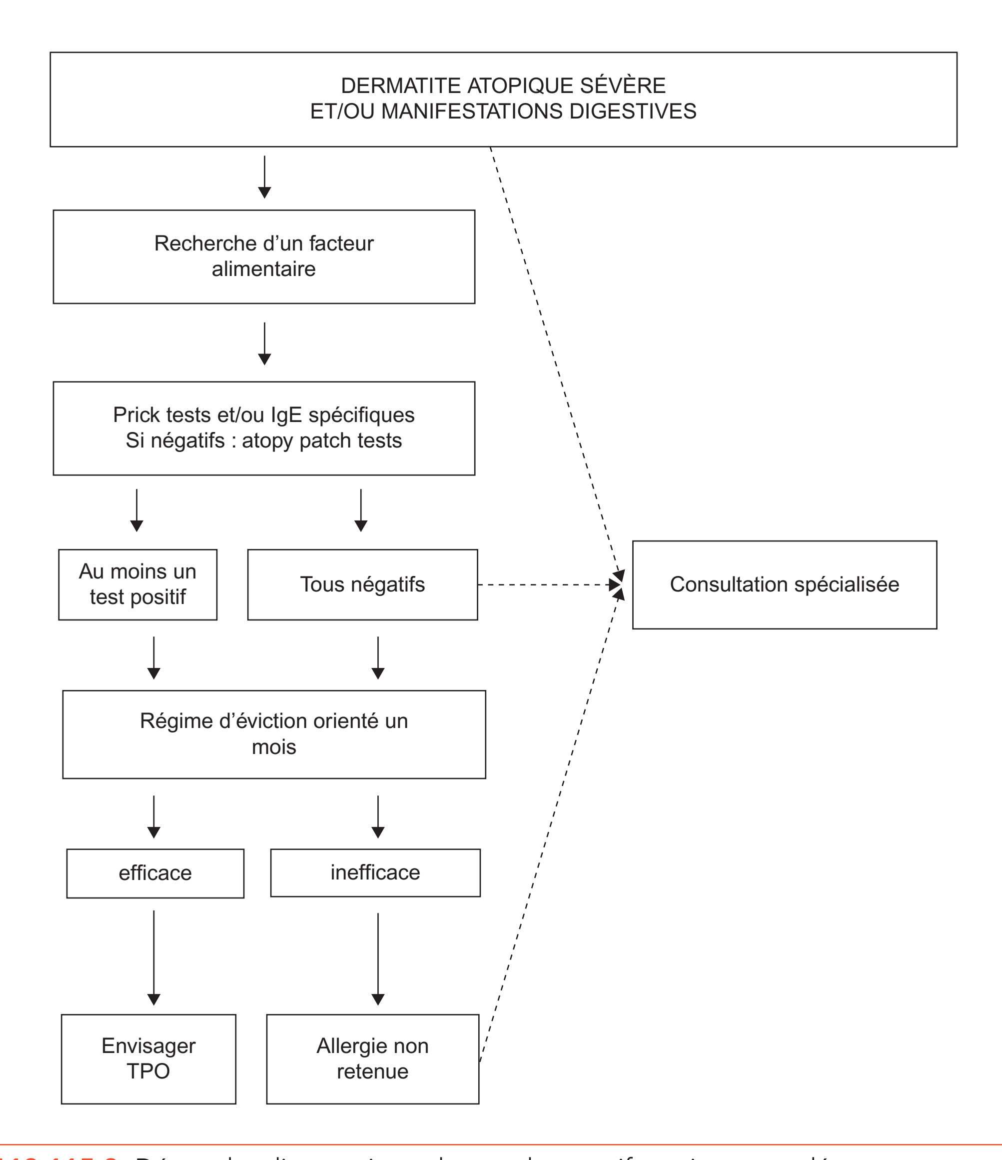


Fig. 113-115-3. Démarche diagnostique devant des manifestations retardées.

- Éviction de l'aliment responsable (mesures de prévention en alimentation collective et lecture minutieuse des étiquettes des produits alimentaires, certains allergènes comme l'arachide étant présents dans la plupart des préparations).

B. Éducation de l'enfant et de ses parents ITEM 1

- Apprendre à reconnaître les signes cliniques en particulier les signes de gravité. 0
- Apprentissage des traitements, de leurs indications et de leur administration.
- Conseils pour éviter l'allergène.

C. Protocole d'accueil individualisé (PAI) 0

- Convention écrite entre la famille, le médecin scolaire ou de la PMI et l'école.
- Facilite l'accueil des enfants atteints de maladie chronique pour laquelle des aménagements doivent être prévus ou des médicaments reçus pendant le temps scolaire.
- **Allergie alimentaire et PAI** :
  - détermine les conditions d'accès à l'alimentation collective ;
  - cinq situations où le PAI doit être accompagné d'une prescription d'adrénaline : choc anaphylactique, angio-œdème, asthme aigu grave, urticaire par allergie alimentaire et choc anaphylactique idiopathique ;

– cas où le PAI doit être accompagné d'une trousse d'urgence, à adapter au cas par cas : maladie asthmatique, syndrome d'allergies alimentaires multiples, très faibles doses réactogènes à un aliment, mastocytose confirmée, allergie à des aliments souvent responsables d'allergies sévères (arachide, fruits à coque, sésame, moutarde, crustacés).

■ **Asthme et PAI** : deux indications sont possibles, asthme instable et asthme d'effort.

D. Traitement symptomatique

■ Asthme : bronchodilatateurs et corticoïdes.

■ Rhinite : antihistaminiques et corticoïdes locaux.

■ Urticaire : antihistaminiques et corticoïdes généraux.

■ Choc anaphylactique : adrénaline systémique (*Anapen*, par exemple, à garder sur soi en permanence en cas d'antécédent d'allergie grave).

E. Traitement spécifique : la désensibilisation

■ Si l'allergène est identifié et qu'il est responsable des signes cliniques.

■ Si l'éviction est difficile voire impossible.

■ Injections d'allergènes régulièrement à doses croissantes jusqu'à obtenir une dose maximale qu'il faut poursuivre.

0 ■ Risque de choc anaphylactique : kit d'urgence à proximité.

VII. DÉFICIT IMMUNITAIRE

■ Les situations cliniques devant faire suspecter un déficit immunitaire chez l'enfant sont :

– > 8 otites moyennes aiguës par an ou > 2 sinusites par an ;

– > 2 mois de traitement antibiotique par an ;

– 2 pneumonies par an ;

– ralentissement de la croissance ;

– épisodes de forte fièvre ;

– infection mycotique persistante cutanéomuqueuse ;

– nécessité d'une antibiothérapie IV ;

– 2 infections sévères dans l'année ;

– cas d'immunodéficience dans la famille.

■ Les explorations à envisager sont :

– NFS à la recherche d'une lymphopénie ;

– électrophorèse des protides plasmatiques, dosage pondéral des immunoglobulines ;

– dans un deuxième temps et après avis spécialisé :

• phénotypage des lymphocytes ;

• étude de la fonction des lymphocytes ou des polynucléaires ;

• sérologies vaccinales, tests de stimulation ;

• étude du complément ;

• tests génétiques et moléculaires.

- Grandes orientations diagnostiques :
  - déficits immunitaires primitifs (il en existe plus de 130 identifiés à ce jour) :
    - humoraux : hypo et agammaglobulinémies ;
    - cellulaires ;
    - mixtes : SCIDs (déficits immunitaires combinés sévères) ;
  - acquis :
    - hypoprotidémie, malnutrition ;
    - insuffisance rénale ;
    - médicaments ;
    - splénectomie ou asplénie.

Fiche Dernier tour

Allergies et hypersensibilités chez l'enfant : aspects épidémiologiques, diagnostiques et principes de traitement/Déficit immunitaire

■ Manifestations cliniques dues à une réponse immunologique IgE médiée suite à un contact avec un allergène.
■ Leur fréquence est en augmentation depuis les 30 dernières années : elles touchent un enfant sur cinq.

Clinique

Les manifestations cliniques sont de type et d'intensité variables ; certaines peuvent mettre en jeu le pronostic vital :
- respiratoires : rhinite, asthme ;
- conjonctivite ;
- digestives : vomissements, diarrhées, douleur ;
- cutanées : dermatite atopique, urticaire ;
- choc anaphylactique.

Agent causal

On distingue plusieurs allergènes :
- respiratoires (pneumallergènes), avec au premier rang les acariens ;
- alimentaires (trophallergènes) : essentiellement œuf, arachide, lait de vache, moutarde, poisson O ;
- médicaments ;
- latex ;
- venins.

Établir le diagnostic d'allergie

■ Interrogatoire : temps essentiel qui permet de préciser les antécédents personnels et familiaux, le mode de vie, la notion de tabagisme passif, le type de symptômes, leurs circonstances d'apparition O et leur évolution, l'efficacité des traitements antérieurs.
■ Examens complémentaires :
- *prick-tests* cutanés : kit d'urgence à proximité O ;
- dosage d'IgE spécifiques ;
- tests de dépistage multi-allergique ;
- ils prouvent la sensibilisation et non l'allergie ;
- tests de provocation orale : sous surveillance rigoureuse O, ils prouvent l'allergie alimentaire ou médicamenteuse.

Prise en charge

■ Éducation, notamment des signes de gravité O, PAI O.
■ Éviction de l'allergène O.
■ Traitements symptomatiques : antihistaminiques, corticoïdes locaux ou généraux, bêtamimétiques pour l'asthme et adrénaline pour les chocs anaphylactiques.
■ Désensibilisation en cas d'allergène identifié responsable de signes cliniques et dont l'éviction est difficile : kit d'urgence à proximité O.

ITEM 144

Cancers de l'enfant : particularités épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques

	Tour 1	Tour 2	Tour 3	Dernier tour
Date				

OBJECTIFS

- Expliquer les particularités épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques des principaux cancers de l'enfant.

LIENS TRANSVERSAUX

ITEM 146 Tumeurs intracrâniennes.
ITEM 151 Tumeurs du foie, primitives et secondaires.
ITEM 154 Tumeurs des os primitives et secondaires.
ITEM 158 Tumeurs du rein.
ITEM 160 Tumeurs du testicule.
ITEM 162 Leucémies aiguës.
ITEM 164 Lymphomes malins.
ITEM 318 Hépatomégalie et masse abdominale.



Sujet tombé au concours de l'Internat : 2001

- 2001, zone Nord : fille de 12 ans opérée d'un nodule thyroïdien ferme.
  1) Quelles sont les causes de cancer thyroïdien à évoquer chez l'enfant ?

CONSENSUS



- Aucune conférence de consensus n'existe à ce jour sur ce thème.

POUR COMPRENDRE…

Points clés

- Les cancers de l'enfant sont des maladies rares.
- Les types histologiques des cancers de l'enfant sont très différents de ceux des cancers de l'adulte.

- Les circonstances de diagnostic peuvent être en rapport avec des signes directement ou indirectement liés à la tumeur (compression, envahissement).
- Diagnostic : faisceau d'arguments fondé sur des éléments cliniques, radiologiques, anatomopathologique et de biologie moléculaire.
- Nécessitent une prise en charge pluridisciplinaire dans des centres spécialisés.
- Grande sensibilité à la chimiothérapie cytotoxique.
- Pronostic meilleur que celui de l'adulte.
- Objectif : augmenter les taux de guérison en diminuant les risques de séquelles.
- Nécessité de la surveillance à long terme en raison des séquelles liées à la maladie et aux traitements.

Chiffres clés

- 2e cause de mortalité entre 1 an et 15 ans, après les accidents, dans les pays industrialisés.
- < 1 % des cancers tous âges confondus.
- Types les plus fréquents : 30 % de leucémies, 20 % de tumeurs cérébrales, 15 % de lymphomes et 15 % de tumeurs abdominales.
- Taux de guérison globale de 75 à 80 %.

I. PARTICULARITÉS DE L'ENFANT PAR RAPPORT A L'ADULTE

A. Épidémiologie

- Rares : 1 % des cancers tous âges confondus.
- 1 800 nouveaux cas par an en France entre 0 et 18 ans.
- 2e cause de mortalité après l'âge de 1 an après les accidents.
- Taux de guérison : 75-80 %.
- Prédominance masculine (sex-ratio : 1,2).
- 50 % des cancers de l'enfant surviennent avant l'âge de 5 ans.
- 60 % de tumeurs solides non hématologiques, 40 % d'hémopathies malignes.

- Types histologiques par ordre de fréquence :
  - 30 % de leucémies aiguës ;
  - 20 % de tumeurs cérébrales ;
  - 10 % de lymphomes ;
  - 9 % de neuroblastomes ;
  - 8 % de néphroblastomes ;
  - 5 % de tumeurs osseuses (ostéosarcomes, sarcomes d'Ewing), 7 % de tumeurs des tissus mous (rhabdomyosarcomes) ;
  - 4 % de tumeurs germinales, 3 % de rétinoblastomes ;
  - 2 % de tumeurs hépatiques ;
  - 1 % autres.

- Fréquence en fonction de l'âge :
  - < 5 ans :
    - leucémies aiguës ;
    - tumeurs embryonnaires (neuroblastomes, néphroblastomes, rhabdomyosarcomes) ;
    - certaines tumeurs cérébrales (médulloblastomes, gliomes de bas grade) ;

– > 10 ans :
  - tumeurs cérébrales (gliomes, médulloblastomes), osseuses (ostéosarcomes, sarcomes d'Ewing) et des tissus mous (rhabdomyosarcomes et non rhabdomyosarcomes) ;
  - lymphomes (hodgkinien et non hodgkinien) ;
  - tumeurs germinales malignes.

■ Essentiellement sporadiques.

■ Facteurs de risque connus :
– syndromes de prédisposition génétique aux cancers (< 5 % des cas) :
  - rétinoblastome avec mutation constitutionnelle du gène RB1 ;
  - syndrome de Li-Fraumeni (tumeurs des tissus mous et des os, lymphomes, tumeurs du SNC, corticosurrénalomes) ;
  - syndrome de Wiedemann-Beckwith (néphroblastomes, hépatoblastomes) ;
  - trisomie 21 (leucémies) ;
  - neurofibromatoses de type 1 et 2 (tumeurs du SNC) ;
– facteurs environnementaux (rarements impliqués) :
  - viraux : EBV (Burkitt, maladie de Hodgkin, carcinomes indifférenciés du nasopharynx), VIH (lymphomes, léiomyosarcomes) ;
  - radiothérapie.

B. Diagnostic

■ Rapidité de l'installation des signes.

■ Pas de dépistage systématique sauf dans les rares cas de prédisposition génétique (rétinoblastome).

■ État général plus souvent conservé que chez l'adulte lors du diagnostic.

■ Retard diagnostique fréquent du fait de la rareté et de la faible spécificité des signes d'appel.

■ Circonstances diagnostiques :
– les signes peuvent être en rapport avec la découverte directe de la tumeur ;
– les symptômes peuvent être en rapport avec des signes indirects de la tumeur ;
– plus rarement révélation au cours de situations d'urgence.

■ Diagnostic reposant sur un faisceau d'arguments cliniques et paracliniques visant à poser le diagnostic, à préciser le type de tumeur et ses caractéristiques biologiques et à établir le bilan d'extension locorégional et à distance :
– examens biologiques : NFS, plaquettes, examens biochimiques, marqueurs tumoraux ;
– examens radiologiques : radiographies standard, échographie, TDM, IRM, scintigraphie ;
– analyses cytologiques et histologiques ;
– caractérisation biologique de la tumeur : cytogénétique, biologie moléculaire (transcrit de fusion, CGH Arrays) nécessitant une congélation du matériel tumoral (intérêt diagnostique et pronostique).

C. Traitement

- Objectifs : augmenter les taux de guérison tout en diminuant le risque de séquelles.
- Traitement prioritaire des urgences symptomatiques, soulagement de la douleur.
- Place majeure de la chimiothérapie (80 %) : souvent plus intense que chez l'adulte, doses adaptées à l'âge de l'enfant.
- Le plan de traitement est fonction du type histologique et pourra comprendre :
  - une chimiothérapie néoadjuvante ;
  - une chirurgie d'exérèse ;
  - un traitement adjuvant : radiothérapie, chimiothérapie.
- Maintien de l'insertion scolaire (PAI) et professionnelle.
- Nécessité d'un suivi au long cours :
  - vérification de l'absence de rechutes de la maladie et surveillance des séquelles tardives liées à la maladie ;
  - vérification de la tolérance des traitements :
    - à court terme : hématologique, digestive et nutritionnelle, alopécie, rénale, neurologique ;
    - à moyen et long terme : endocrinienne (troubles de la croissance, hypopituitarisme : radiothérapie) ; séquelles intellectuelles, sensorielles, cardiaques, rénales, infertilité (radiothérapie, chimiothérapie) ; 2e cancer : leucémies (chimiothérapie), sarcomes et cancers de la thyroïde (radiothérapie).

II. PRINCIPAUX CANCERS DE L'ENFANT

A. Leucémies (30 %) ITEM 162

1. Épidémiologie

- 1er cancer pédiatrique.
- 80 % de leucémies aiguës lymphoblastiques (LAL), 20 % de leucémies aiguës myéloïdes (LAM).
- Pic entre 2 et 5 ans.

2. Signes d'appel cliniques

- Installation rapide, en quelques jours ou semaines.
- Signes liés à l'envahissement médullaire (pancytopénie) :
  - asthénie, pâleur cutanéomuqueuse, dyspnée (anémie) ;
  - fièvre prolongée, sepsis (neutropénie) ;
  - hémorragies, purpura, ecchymoses sans notion de traumatisme (thrombopénie).
- Signes liés au syndrome tumoral :
  - asthénie ;
  - douleurs osseuses ;
  - hépatosplénomégalie ;
  - adénopathies malignes ;
  - gros testicule(s) : LAL ++ ;
  - syndrome méningé : LAL ++ ;

– compression médiastinale (dyspnée, œdème en pèlerine, turgescence jugulaire) : LAL ++ ;
– hypertrophie gingivale : LAM ++ ;
– nodules cutanés : LAM ++ ;
– leucostase (dyspnée, manifestations neurologiques, priapisme, nécroses périphériques) : LAM ++.

3. Examens complémentaires en cas de suspicion de leucémie

- **Bilan en urgence** :
  – NFS avec frottis sanguin : O
    - neutropénie, anémie, thrombopénie liées à l'envahissement médullaire ;
    - hyperleucocytose non systématique : au frottis, il s'agit de cellules jeunes (blastes) ;
  – groupe sanguin, phénotype érythrocytaire, Rhésus, RAI et bilan prétransfusionnel ;
  – ionogramme sanguin, urée, créatinine, calcémie, phosphorémie, uricémie, LDH : à la recherche d'un syndrome de lyse tumorale (augmentation des LDH, hyperuricémie, hyperkaliémie, hyperphosphatémie, hypocalcémie). Urgence thérapeutique ++++ : risques d'insuffisance rénale aiguë, de complications cardiaques liées à l'hyperkaliémie) ; O
  – bilan hépatique : cytolyse ;
  – hémostase (TP, TCA, fibrinogène, PDF) : à la recherche d'une CIVD secondaire à la libération d'activités procoagulantes lors du syndrome de lyse ;
  – bilan bactériologique : hémoculture, prélèvement de gorge, coproculture et prélèvement de tout foyer clinique ;
  – radiographie thoracique : recherche d'un élargissement médiastinal ;
  – échographie abdominale : ADP ± compressives, atteinte rénale.
- **Confirmation diagnostique et caractérisation de la maladie** :
  – myélogramme :
    - cytologie et cytochimie (myéloperoxydases) : différenciation entre leucémies lymphoïdes et myéloïdes ;
    - immunophénotypage : caractérisation précise du type de leucémie (par exemple : LAL-B/LAL-T) ;
    - caryotype (facteur pronostique majeur) : cellules hypo ou hyperdiploïdes, translocations ;
    - biologie moléculaire à la recherche de transcrits de fusion (facteurs pronostiques) ou d'autres marqueurs permettant par la suite de suivre la maladie ;
  – ponction lombaire : avec cytospin (recherche de cellules anormales) à la recherche d'une atteinte du SNC (facteur pronostique).
- **Bilan préthérapeutique** : échographie cardiaque.

4. Traitement

a) Traitement d'urgence

Il est symptomatique :

- hyperhydratation IV standard ou alcaline, sans potassium ni calcium ;
- transfusions : culots globulaires, plaquettes ;

- traitement antalgique ;
- antibiothérapie large, double, intraveineuse en cas de neutropénie fébrile ;
- traitement uricolytique (rasburicase) en prévention du syndrome de lyse dans certains cas ;
- traitement d'une CIVD : transfusions fractionnées de plaquettes, héparinothérapie continue, voire plasma frais viro-inactivé ;
- traitement d'une leucostase : en unités de soins intensifs, exsanguinotransfusion ou cytaphérèse, chimiothérapie en urgence.

b) Traitement des causes

Chimiothérapie +++ :

- phase d'induction : polychimiothérapie intensive au cours d'une hospitalisation d'environ 6 semaines. À son terme, on doit obtenir une rémission complète : NFS normale et moelle cytologiquement normale ;
- phase de postinduction : blocs de chimiothérapies plus ou moins intensives variables selon les protocoles ; phases de consolidation, de protection neuroméningée, de réinduction, reconsolidation, traitement d'entretien (prolongé à domicile) ;
- la chimiothérapie inclut des ponctions lombaires avec injection intrathécale de chimiothérapie, soit en préventif soit en curatif d'une atteinte du LCR ;
- dans les LAL, le traitement d'entretien est prolongé sur plus de 2 ans ; dans les LAM, il n'y a souvent pas de traitement d'entretien.

5. Pronostic

Survie à 5 ans en France :

- LAL : 85 % ;
- LAM : 61 %.

B. Tumeurs cérébrales (20 %) ITEM 146

- **Tumeur solide la plus fréquente**, 2e cause de cancers.
- **Diagnostic à évoquer devant** :
  - signes d'hypertension intracrânienne ;
  - signes déficitaires, syndrome cérébelleux ;
  - augmentation excessive du PC ;
  - cassure de la courbe staturopondérale (syndrome de Russel) ;
  - convulsions, troubles de conscience.
- **Types de tumeurs** :
  - de bon pronostic :
    - gliomes de bas grades ;
    - craniopharyngiomes ;
    - médulloblastomes localisés ;
    - papillomes des plexus choroïdes ;
  - de mauvais pronostic :
    - gliomes malins du tronc cérébral ;
    - tumeurs métastatiques.

■ **Pronostic :** guérison > 70 % pour les tumeurs de bon pronostic, < 20 % pour les autres.

■ **Traitement :**
- chirurgie d'exérèse complète si possible ;
- chimiothérapie : efficacité variable selon le type histologique ;
- radiothérapie : risques de séquelles intellectuelles et endocriniennes.

C. Néphroblastome (tumeur de Wilms) ITEM 158

1. Épidémiologie

■ 90 % des tumeurs rénales de l'enfant.

■ Pic de fréquence entre 1 et 5 ans.

■ Pas de sex-ratio.

■ Forme bilatérale : 5 %.

2. Pathogénie

■ Mutation du gène WT1 sur le chromosome 11 fréquente mais inconstante.

■ Parfois dans le cadre de syndromes polymalformatifs comme le syndrome de Wiedemann-Beckwith.

3. Clinique

■ Points d'appel clinique :
- masse abdominale souvent de découverte fortuite ; O
- hématurie, douleurs abdominales, HTA, anémie ; O
- plus rarement, le diagnostic est fait lors d'une complication :
  - rupture tumorale : tableau d'abdomen chirurgical aigu ;
  - hémorragie intratumorale : douleur abdominale aiguë associée à une déglobulisation brutale sans hémorragie extériorisée.

■ Examen clinique complet avec :
- palpation abdominale prudente (tumeur fragile) ;
- prise de la pression artérielle. O

4. Examens complémentaires

■ **Pour le diagnostic positif** :
- échographie abdominale (*fig. 144-1a*) : tumeur rétropéritonéale intrarénale, d'échogénicité tissulaire, hétérogène, le plus souvent entourée d'une pseudocapsule. Précise les rapports avec les gros vaisseaux et leur perméabilité. Recherche des métastases hépatiques ou ganglionnaires pararachidiennes ;
- TDM abdominopelvien avec injection (*fig. 144-1b et c*) : visualisation de la masse entourée par du parenchyme sain (signe de l'éperon), vérification du rein controlatéral, recherche d'adénopathies, thrombus. O

■ **Pour le diagnostic différentiel** : catécholamines urinaires sur 24 h (élimine neuroblastome).

■ **Pour le diagnostic du retentissement** :
- NFS-plaquettes (anémie) ;
- ionogramme sanguin, urée, créatininémie (fonction rénale).

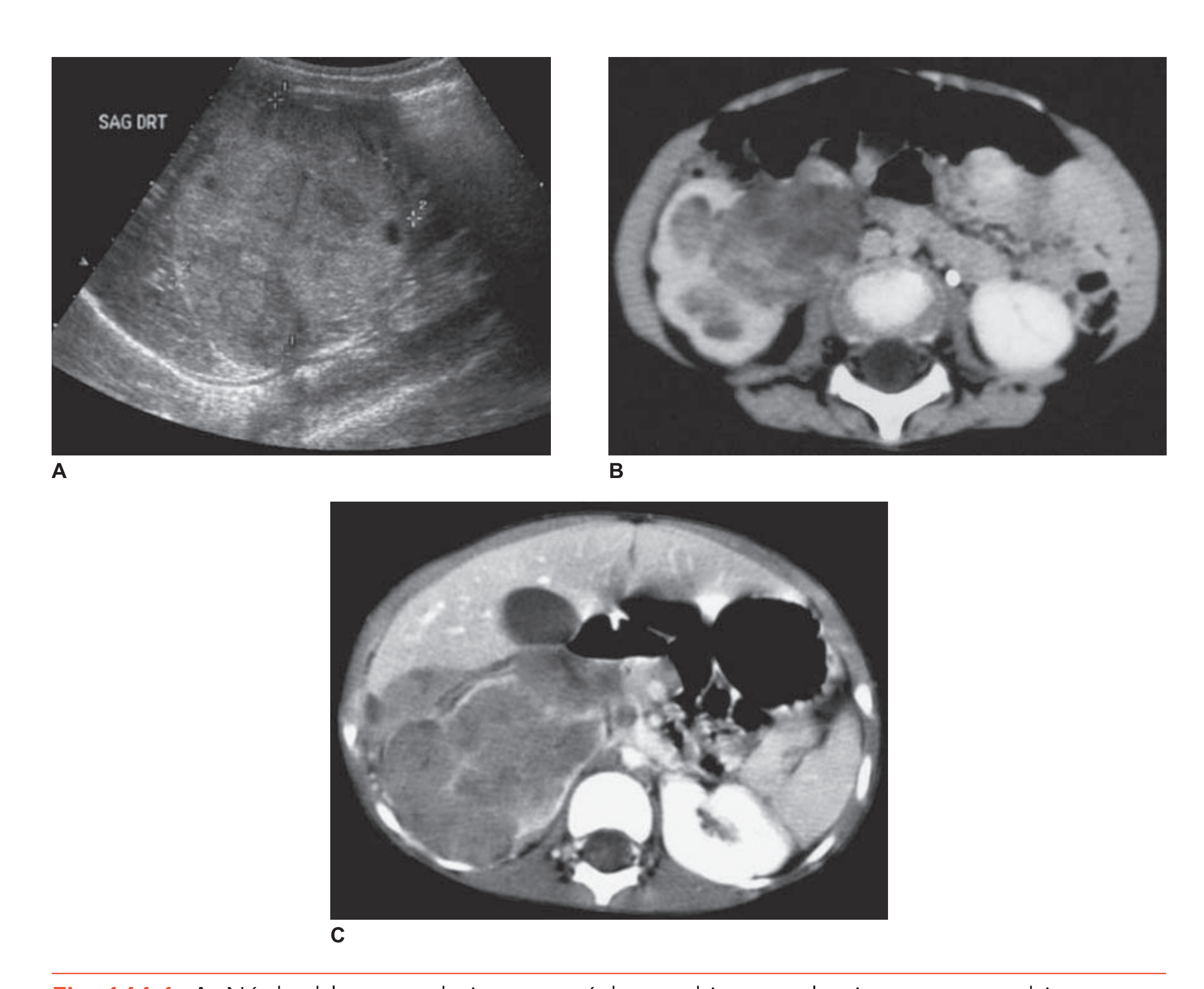


Fig. 144-1. **A.** Néphroblastome droit, aspect échographique : volumineuse tumeur bien limitée, échogène, hétérogène avec de petites zones anéchogènes, kystiques ou nécrotiques. **B.** Néphroblastome droit en tomodensitométrie : la tumeur centrorénale est prolabée dans le bassinet et la partie haute de l'uretère. **C.** Néphroblastome droit en tomodensitométrie : franchissement capsulaire, envahissement de la graisse périrénale et thrombose cave.
Source : Devred P, Gorincour G, Bourlière B, Petit P, Lambot K, Coze C, Faure F. Tumeurs du rein et des voies excrétrices chez l'enfant. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), 34-117-A-20, 2004.

- **Bilan d'extension** :
  - radiographie de thorax ;
  - scanner thoracique ;

0 – les métastases pulmonaires sont les plus fréquentes.

5. Anatomopathologie

- Aspect macroscopique : tumeur volumineuse refoulant le parenchyme rénal sain.
- Aspect en microscopie :
  - tissu embryonnaire polymorphe comprenant au moins 2 des composantes suivantes en proportions variables : tissu blastémateux, tissu épithélial, tissu mésenchymateux ;
  - pronostic défavorable si composante anaplasique > 5 %, forme blastémateuse prédominante après chimiothérapie ;
  - autres facteurs pronostiques :
    - envahissement ou franchissement de la graisse périrénale ;
    - rupture capsulaire ;
    - envahissement ganglionnaire, vasculaire ou de l'uretère.

6. Classification postopératoire

- Stade I : tumeur intrarénale, encapsulée, d'exérèse complète.
- Stade II : tumeur dépassant la capsule rénale, d'exérèse complète.
- Stade III : exérèse incomplète ou rupture tumorale pré ou postopératoire.
- Stade IV : métastases à distance.
- Stade V : néphroblastome bilatéral.

7. Traitement

- Chimiothérapie néoadjuvante :
  - forme localisée : vincristine et actinomycine D ;
  - forme métastatique : vincristine, actinomycine D, doxorubicine.
- Chirurgie : uretéronéphrectomie totale élargie.
- Traitement adjuvant :
  - chimiothérapie : type et durée fonction du type et du stade histologique local ;
  - radiothérapie selon le type histologique et si stade III local.

8. Pronostic – Évolution

Survie globale à 5 ans : 85 %.

D. Neuroblastomes

- Tumeur maligne solide la plus fréquente chez les nourrissons de moins de 1 an. 0

1. Épidémiologie

- 50 % se révèlent avant 2 ans et 90 % avant 6 ans.
- Pas de sex-ratio.
- 60 % sont diagnostiquées au stade métastatique.

2. Pathogénie

Tumeur dérivant du système nerveux sympathique pouvant se développer de l'occiput au coccyx tout le long de l'axe rachidien.

3. Points d'appel cliniques

- Symptômes liés à la tumeur :
  - masse de localisation cervicale, thoracique ou abdominopelvienne ;
  - altération de l'état général, syndrome fébrile ;
  - HTA (par compression d'une artère rénale et /ou sécrétion de catécholamines) ;
  - troubles neurologiques : syndrome opsomyoclonique, compression médullaire d'une tumeur en sablier (troubles de la miction, de la défécation, paralysie).
- Symptômes liés aux métastases :
  - tuméfaction osseuse (crâne), douleurs osseuses ;
  - syndrome de Hutchinson : hématome péri-orbitaire bilatéral pathognomonique d'un neuroblastome au stade métastatique ; 0
  - nodules sous-cutanés.

4. Examens complémentaires

■ **Pour le diagnostic positif :**

O – catécholamines urinaires sur 3 jours (adrénaline, noradrénaline et dopamine, ainsi que leurs dérivés VMA et HVA avec rapport VMA et HVA sur créatininurie) : spécifique, sensibilité de 90 % ;

– échographie abdominale : tumeur rétropéritonéale le plus souvent de localisation surrénalienne, recherche d'adénopathies ;

– radio de thorax : tumeur du médiastin postérieur avec compression ;

– scanner cervicothoracique et/ou abdominal (*fig. 144-2*) : masse solide calcifiée, dense et hétérogène, surtout après l'injection de produit de contraste. Précise les liens entre la tumeur et les organes de voisinage, les ganglions, les rapports vasculaires, recherche d'une composante intracanalaire ;

– IRM en cas de doute sur une composante intracanalaire ;

O – scintigraphies MIBG : hyperfixation locale et à distance en cas de métastases osseuses (90 % des neuroblastomes fixent le MIBG) ;

– biopsies tumorales avec prélèvement pour étude anatomopathologique et en biologie moléculaire (amplification de N-myc, CGH Arrays).

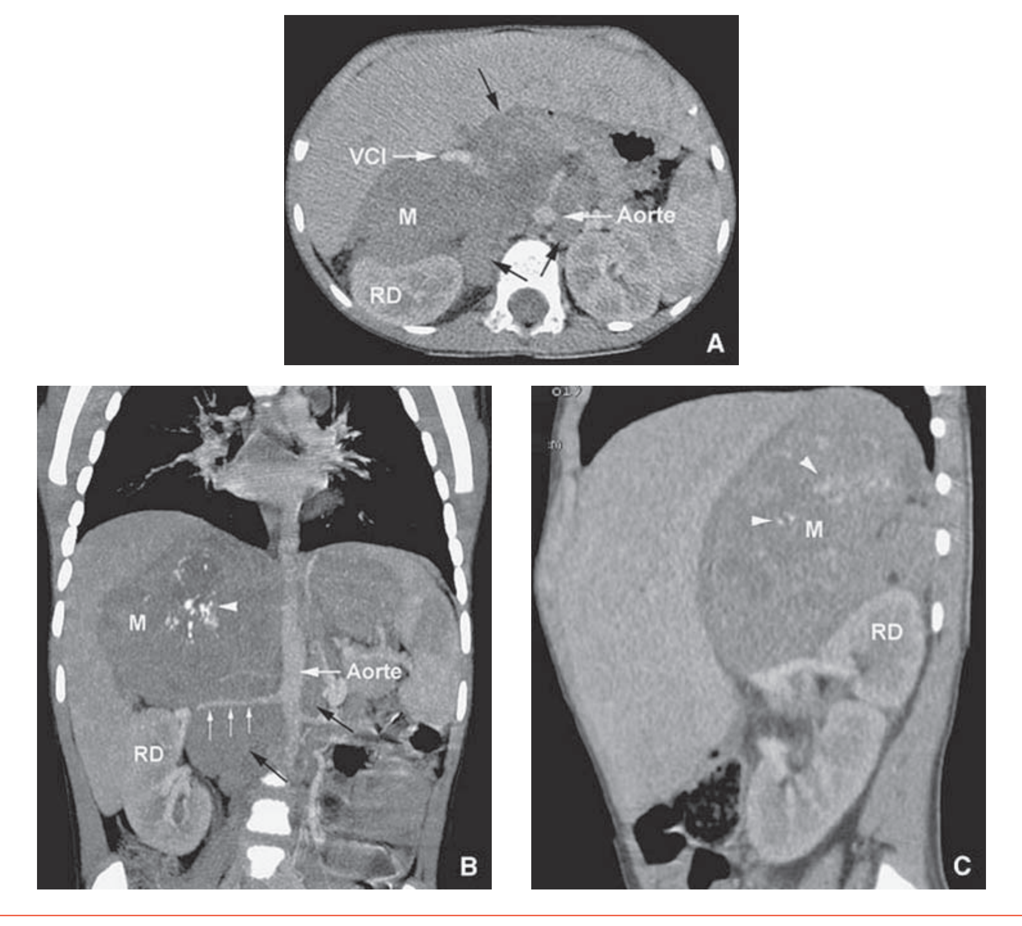


Fig. 144-2. Garçon, 5 ans. Neuroblastome surrénalien droit. Scanner avec injection IV de produit de contraste, coupe axiale (**A**), frontale (**B**) et sagittale (**C**) : masse (M) calcifiée (tête de flèche blanche) refoulant en dehors et en arrière le rein droit (RD). Adénopathies satellites périaortiques (flèches noires) englobant la naissance du tronc cœliaque. Déplacement vers l'avant de la veine cave inférieure (VCI). Étirement de l'artère rénale droite (petites flèches blanches).
Source : Couanet D, Valteau-Couanet D. Neuroblastome. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), 2006.

- **Pour le diagnostic du retentissement** :
  – NFS : cytopénie en cas d'envahissement médullaire ;
  – myélogrammes et biopsies ostéomédullaires : à la recherche d'un envahissement médullaire.
- **Détermination de facteurs pronostiques liés à la tumeur** :
  – élévation du taux de LDH ;
  – marqueurs moléculaires sur biopsie tumorale :
    - ploïdie ;
    - Del1p ;
    - amplification de l'oncogène N-myc (péjoratif).

5. Anatomopathologie

Aspect en microscopie :

- neuroblastome +++ : cellules indifférenciées ;
- parfois présence de contingents cellulaires plus matures ;
- les cellules fixent la NSE *(Neuro Specific Enolase)* en immunohistochimie.

6. Classification : selon Evans

- Stade I : tumeur limitée à l'organe, ne dépassant pas la ligne médiane.
- Stade II : tumeur s'étendant au-delà de l'organe ± envahissement des ganglions locorégionaux homolatéraux, mais ne dépassant pas la ligne médiane.
- Stade III : extension au-delà de la ligne médiane ± envahissement des ganglions locorégionaux de façon bilatérale.
- Stade IV : métastases à distance.
- Stade IVs : syndrome de Pepper = métastases autres qu'osseuses chez un enfant de moins d'un an (nodules hépatiques, nodules sous-cutanés).

7. Traitement

- Chimiothérapie néoadjuvante si forme localisée non opérable d'emblée, formes métastatiques (alkylants, vincristine, sels de platine, VP16).
- Chirurgie : d'exérèse tumorale, souvent difficile.
- Radiothérapie postopératoire si amplification de N-myc.
- Chimiothérapie adjuvante à hautes doses : alkylants, avec support de cellules souches hématopoïétiques.
- Forme particulière : stade IVs, abstention thérapeutique (parfois régression spontanée), sinon chimiothérapie.

8. Pronostic Évolution

- Pronostic variable en fonction :
  – du stade : 95 % de survie à 5 ans pour les stades I et II, 70 % pour le stade III, 20 % pour le stade IV et 75 % pour le stade IVs ;
  – de la localisation : meilleur pronostic pour les localisations thoraciques ;
  – de l'âge : meilleur pronostic avant 1 an ;
  – des marqueurs moléculaires.
- Pronostic global : 50 % de survie à 5 ans (75 % si âge < 1 an).

E. Lymphomes non hodgkiniens (15 %) ITEM 164

1. Épidémiologie

- Rares avant 2 ans, âge médian = 7 ans.
- Sex-ratio : 3 garçons pour 1 fille.
- Lymphome de Burkitt : le plus fréquent.

2. Pathogénie

- Prolifération clonale de cellules lymphoïdes d'origine extramédullaire :
  – de type B : lymphomes de Burkitt, lymphomes B à grandes cellules, lymphomes pré-B ;
  – de type T : lymphomes T (plus rares).
- Localisation abdominale la plus fréquente (40 %) : dans ce cas, lymphomes de type B, le plus souvent lymphome de Burkitt.
- Autres localisations : thoraciques (lymphomes T).
- Lien EBV-lymphome de Burkitt en Afrique noire, rare en Europe.
- Génétique : dans le lymphome de Burkitt, translocation typique t(8;14) mettant au contact l'oncogène C-myc avec le gène des chaînes lourdes ou légères des immunoglobulines.

3. Clinique

- **Points d'appel cliniques** :
  – signes généraux : altération de l'état général, fièvre ;
  – syndrome tumoral : masse abdominale, ascite, adénopathies fermes évolutives, hépatosplénomégalie, signes digestifs (invagination intestinale aiguë) ou urinaires, dyspnée par compression médiastinale.
- **Examen clinique** :
  – palpation abdominale : masse, hépatosplénomégalie ;
  – palpation des aires ganglionnaires ;
  – auscultation pulmonaire (épanchement pleural) ;
  – examen neurologique ;
  – palpation testiculaire.

4. Examens complémentaires

- **Biologie** :
  – NFS, plaquettes ;
  – ionogramme sanguin, urée-créatinine, calcium, phosphore, protides ;
  – uricémie, LDH, bilan hépatique.
- **Cytologie** :
  – ponction transcutanée de la masse, ponction d'un épanchement (ascite, pleural), ponction ganglionnaire ou adénectomie ;
  – myélogrammes : recherche d'un envahissement médullaire ;
  – ponction lombaire : recherche d'un envahissement neuroméningé.

- **Imagerie** :
  - radiographie de thorax : élargissement médiastinal, épanchement pleural ;
  - échographie abdominale : recherche d'adénopathies, d'une HSMG, d'une atteinte digestive, de nodules rénaux (lymphomes B àgrandes cellules) ;
  - scanner thoracique, abdominal, pelvien, ORL ;
  - IRM cérébrale en cas de suspicion d'atteinte neuroméningée ;
  - radiographies de cavum de profil : hypertrophie des végétations ;
  - ± scintigraphie osseuse.

5. Classification : de Murphy

- Stade I : une seule localisation ganglionnaire ou extraganglionnaire en dehors de l'abdomen et du médiastin.
- Stade II :
  - 2 localisations d'un même côté du diaphragme ;
  - ou localisation primitive digestive avec ou sans atteinte du premier relais ganglionnaire.
- Stade III :
  - ≥ 2 localisations de part et d'autre du diaphragme ;
  - ou localisation primitive abdominale étendue ;
  - ou localisation primitive thoracique ;
  - ou tumeur paraspinale ou péridurale.
- Stade IV : atteinte médullaire ou du système nerveux central.

6. Anatomopathologie

Aspect en microscopie :

- prolifération tumorale d'architecture diffuse ;
- aspect en ciel étoilé dans les Burkitt ;
- cellules moyennes non cohésives, parfois de grande taille (lymphome diffus à grandes cellules B) ;
- immunoglobulines de surface en immunohistochimie dans les Burkitt.

7. Traitement

Polychimiothérapie intensive pendant 3 à 6 mois.

8. Pronostic Évolution

- Bon pronostic.
- Survie globale à 5 ans ≈ 90 %.

F. Maladie de Hodgkin (5-10 %)

- Rare chez l'enfant.
- Exceptionnelle avant 10 ans.
- Traitement : chimiothérapie puis radiothérapie.
- Survie à 5 ans : > 90 %.

G. Autres tumeurs

1. Tumeurs hépatiques ITEMS 151, 318

- Types :
  - hépatoblastome +++ (80 %) :
    - tumeur embryonnaire ;
    - avant 4 ans dans 95 % des cas ;
    - guérison : 75 % ;
  - hépatocarcinome :
    - âge moyen : 12 ans ;
    - guérison : 30 %.
- Diagnostic : scanner + élévation de l'alphafœtoprotéine.
- Traitement : chirurgie + chimiothérapie.

2. Tumeurs osseuses (5 %) ITEM 154

- Types :
  - tumeurs bénignes +++ :
    - fibrome non ossifiant, ostéochondrome, ostéome ostéoïde, kyste osseux essentiel ;
    - radiographies standard ± biopsie ;
    - traitement : chirurgical, parfois abstention thérapeutique ;
  - tumeurs malignes :
    - rares ;
    - critères radiologiques en faveur : grande taille, limites floues, pas de liseré de condensation périphérique, érosion ou rupture des corticales, envahissement des parties molles, réaction périostée, triangle de Codman, feux d'herbe ;
    - ostéosarcome ++ : chimiothérapie et chirurgie le plus souvent conservatrice ; guérison ≈ 75 % ;
    - sarcome d'Ewing : transcrit chimérique spécifique EWS/Fli 1, translocation spécifique (11,22), fort potentiel métastatique ; chimiothérapie + chirurgie + radiothérapie ; guérison ≈ 60 %.
- Clinique : douleurs osseuses, tuméfactions osseuses, fractures pathologiques.
- Examens complémentaires : radiographies standard, IRM, scintigraphie osseuse, TEP, biopsie en vue de la réalisation d'un examen anatomopathologique et de diagnostic en biologie moléculaire.
- Bilan d'extension :
  - ostéosarcome : radio de thorax et TDM thoracique ;
  - sarcome d'Ewing : radio de thorax, TDM thoracique, myélogrammes et biopsies ostéomédullaires.

3. Tumeurs des tissus mous (5 %)

- La plus fréquente : rhabdomyosarcome.
- 70 % avant 10 ans.

4. Tumeurs germinales malignes (3 %) ITEM 160

- Localisation extragonadique ++ (70 %) : sacrococcygienne, abdominale, médiastinale, ou cervicale.

- Pic de fréquence avant 3 ans et vers 12 ans.
- Chimiothérapie +++ , parfois associée à la chirurgie ou la radiothérapie.
- Guérison ≈ 90 %.

5. Rétinoblastome (3 %)

- Le plus souvent avant 2 ans.
- À évoquer devant :
  - antécédent familial ;
  - leucocorie ;
  - strabisme ;
  - nystagmus.
- Formes :
  - unilatérales ++ : rarement héréditaires ;
  - bilatérales : toujours héréditaires.
- Chimiothérapie, chirurgie, radiothérapie, cryothérapie, laser.
- Guérison > 90 %.
- Risque de second cancer ++ en cas de mutation constitutionnelle du gène du gène RB 1 : surveillance prolongée.

- La symétrie du reflet pupillaire pupillaire doit être systématiquement recherchée chez tous les enfants. Son absence impose la réalisation d'un fond d'œil après dilatation sous AG si âge inférieur à 5 ans.

6. Cancers thyroïdiens*

* Concours Internat 2001

- Très rare.
- Chez l'enfant, il faut évoquer les causes suivantes :
  - irradiation cervicale ;
  - néoplasie endocrinienne multiple ;
  - lymphomes et sarcomes exceptionnels.

Fiche **Dernier tour**

Cancers de l'enfant : particularités épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques

Leucémies (30 %)

- **Lymphoblastiques dans 80 % des cas.**
- 1er cancer pédiatrique.
- **Clinique** :
  - syndrome tumoral ;
  - signes liés à la pancytopénie : sepsis, syndrome hémorragique, asthénie/dyspnée.
- **Bilan en urgence** :
  - NFS avec frottis O : pancytopénie, nombreux blastes ;
  - groupe sanguin, Rhésus, RAI ;
  - ionogramme sanguin, fonction rénale, calcémie, phosphorémie, LDH, uricémie : syndrome de lyse O ;
  - bilan hépatique ;
  - hémostase : CIVD ;
  - prélèvements bactériologiques ;
  - radiographie de thorax : envahissement médiastinal ;
  - échographie abdominale : ADP, atteinte rénale.
- **Confirmation et typage de la maladie** :
  - myélogramme avec cytologie, cytochimie, immunophénotypage, caryotype, biologie moléculaire ;
  - ponction lombaire avec cytospin.
- **Traitement** :
  - en urgence, symptomatique :
    - hyperhydratation IV sans potassium ni calcium ;
    - transfusions ;
    - antibiothérapie ;
    - antalgie ;
    - traitement uricolytique si nécessaire ;
    - traitement de la CIVD ;
    - en cas de leucostase : soins intensifs, chimiothérapie, cytaphérèse/exsanguino-transfusion ;
  - des causes = polychimiothérapie et injections intrathécales :
    - phase intensive d'induction ;
    - puis phase de postinduction, plus ou moins longue selon le type de leucémie, variable selon protocoles.
- **Pronostic** : LAL (85 %) > LAM (62 %).

Tumeurs cérébrales (20 %)

- 1re cause de tumeur solide.
- Bénignes ou malignes.
- Place prépondérante de la chirurgie et de la radiothérapie.

Lymphomes non hodgkiniens (15 %)

- Prédominance masculine.
- 40 % de localisation abdominale : masse abdominale, ascite, syndrome tumoral.
- Burkitt +++ .
- Myélogramme et ponction lombaire systématiques.
- Polychimiothérapie intensive.

Fiche Dernier tour

Neuroblastome (10 %)

- Tumeur la plus fréquente avant 1 an O, 90 % des cas avant 6 ans.
- 60 % de découverte au stade métastatique.
- Clinique : masse abdominale, AEG, troubles digestifs, neurologiques, douleurs osseuses, syndrome de Hutchinson pathognomonique O.
- Bilan paraclinique :
  - biologie standard, catécholamines urinaires (adrénaline, noradrénaline, dopamine, VMA, HVA) O ;
  - imagerie abdominale (échographie, TDM) ;
  - radio de thorax, myélogrammes et biopsies ostéomédullaires, scintigraphie au MIBG O.
- Biopsie tumorale : recherche del1p (délétion du bras court du chromosome 1), amplification N-myc (facteurs de mauvais pronostic) et ploïdie.
- Classification d'Evans :
  - stade I : tumeur limitée à 1 organe, ne dépassant pas la ligne médiane ;
  - stade II : tumeur s'étendant au-delà de l'organe ± envahissement des ganglions locorégionaux homolatéraux, mais ne dépassant pas la ligne médiane ;
  - stade III : extension au-delà de la ligne médiane ± envahissement des ganglions locorégionaux de façon bilatérale ;
  - stade IV : métastases à distance ;
  - stade IVs : syndrome de Pepper = métastases autres qu'osseuses chez un enfant de moins d'un an (nodules hépatiques, nodules sous-cutanés).
- Traitement par chirurgie, chimiothérapie et radiothérapie.
- Pronostic globalement médiocre.

Néphroblastome (5 %)

- 1-5 ans, tumeur rénale la plus fréquente.
- Clinique : masse abdominale O, hématurie, ± HTA.
- Complications : rupture tumorale, hémorragie intratumorale.
- Bilan paraclinique :
  - biologie standard, catécholamines urinaires ;
  - échographie abdominale, TDM abdominal avec injection O ;
  - radio de thorax systématique : les métastases pulmonaires sont les plus fréquentes O ;
  - reste du bilan d'extension selon point d'appel clinique.
- Traitement par chirurgie O + chimiothérapie O ± radiothérapie.
- Survie = 85 %.

Autres tumeurs

- Maladie de Hodkin (5-10 %).
- Tumeurs osseuses (5 %).
- Tumeurs des tissus mous (5 %).
- Tumeurs germinales (3 %).
- Rétinoblastome (3 %).
- Tumeurs hépatiques.

Page laissée blanche intentionnellement

ITEMS 190/235

Convulsions chez le nourrisson et l'enfant/ Épilepsie de l'enfant

	Tour 1	Tour 2	Tour 3	Dernier tour
Date				

OBJECTIFS

- Diagnostiquer une convulsion chez le nourrisson et chez l'enfant.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
- Diagnostiquer les principales formes d'épilepsie de l'enfant et de l'adulte.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.
- Décrire les principes de la prise en charge au long cours.

LIENS TRANSVERSAUX

- ITEM 96 Méningite infectieuse et méningo-encéphalite chez l'enfant et chez l'adulte.
- ITEM 133 Accidents vasculaires cérébraux.
- ITEM 144 Cancer de l'enfant : particularités épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques.
- ITEM 146 Tumeurs intracrâniennes.
- ITEM 199 État confusionnel et trouble de conscience.
- ITEM 203 Fièvre aiguë chez l'enfant et chez l'adulte. Critères de gravité d'un syndrome infectieux.
- ITEM 206 Hypoglycémie.
- ITEM 214 Principales intoxications aiguës.
- ITEM 219 Troubles de l'équilibre acido-basique et désordre hydroélectrolytique.
- ITEM 230 Coma non traumatique.
- ITEM 244 Hémorragie méningée.
- ITEM 322 Mouvements anormaux.

CONSENSUS



- Prise en charge de l'état de mal épileptique. XXVe Conférence de consensus de la Société de réanimation de langue française – 23 juin 1995 (http://www.sfar.org/srlfsfar/edmepilccons.html).

POUR COMPRENDRE…

- Les convulsions sont un motif de consultation fréquent aux urgences pédiatriques.
- Rarement, l'enfant convulse encore (ou à nouveau) lors de la consultation, et l'attitude initiale est essentiellement thérapeutique. Il existe en effet un risque de lésions cérébrales définitives par anoxie cérébrale en cas de crise prolongée, voire d'état de mal épileptique.
- Mais le plus souvent, la crise est terminée lors de la consultation médicale, et l'attitude initiale est essentiellement diagnostique.
- Le premier temps de l'examen consiste alors en la recherche d'une fièvre, pour 2 raisons :
  – les infections du système nerveux central sont une urgence thérapeutique et il faudra réaliser une ponction lombaire au moindre doute ;
  – les crises convulsives hyperthermiques (CCH) sont, de loin, la cause la plus fréquente de convulsions chez l'enfant. Elles sont bénignes et ne nécessitent habituellement ni bilan ni hospitalisation. Toutefois, toute atypie de présentation (on parle alors de CCH complexes) rendra nécessaire un bilan plus poussé (avec une ponction lombaire au moindre doute) et une hospitalisation systématique.
- En l'absence de contexte fébrile, et après confirmation du diagnostic de crise convulsive par un interrogatoire rigoureux (l'examen clinique postcritique étant le plus souvent normal), il faudra réaliser en urgence un bilan biologique et une imagerie cérébrale, afin de rechercher une anomalie métabolique ou une lésion cérébrale à l'origine de la crise (on parle alors de crise situationnelle).
- Si aucun facteur situationnel n'est retrouvé et une fois le cap aigu passé, un bilan plus complet avec IRM cérébrale et électroencéphalogramme est réalisé, à la recherche d'une « maladie épilepsie », qui peut s'intégrer dans de nombreux syndromes épileptiques, bénins (« petit mal », épilepsie myoclonique juvénile bénigne, épilepsie à paroxysmes rolandiques) ou sévères (syndromes de West, de Lennox-Gastaut).

I. DÉFINITIONS

- **Convulsion** : contraction musculaire involontaire paroxystique.
- **Crise d'épilepsie** : manifestation clinique paroxystique d'origine cérébrale due à une activité anormale, excessive et hypersynchrone d'une population de neurones centraux de la substance grise hémisphérique. Elle peut être :
  – **partielle** : une seule partie localisée du cortex est activée, donnant lieu à des manifestations cliniques focales : motrices, sensitives (paresthésies), sensorielles (hallucinations), végétatives (digestives surtout) ou psychiques (trouble des fonctions supérieures). Les crises partielles peuvent être :
    - **simples** : aucune modification de la conscience, le malade peut décrire tous les symptômes du début jusqu'à la fin ;
    - **complexes** : troubles de la conscience associés ;
    - **secondairement généralisées ;**

  – **généralisée** : tout le cortex est excité avec une atteinte bilatérale donnant lieu à une abolition de la conscience associée ou non à des signes moteurs bilatéraux et symétriques. Les crises généralisées peuvent être :
    - **toniques** : contractions musculaires segmentaires soutenues ;

- **cloniques** : secousses musculaires segmentaires répétitives et rythmiques ;
- **tonicocloniques** (les plus fréquentes) : phase tonique de 10 à 20 secondes accompagnée de troubles neurovégétatifs (apnée, tachycardie, poussée tensionnelle, sueurs, salivation) suivie d'une phase clonique ;
- **atoniques** : interruption brève et soudaine du tonus de tout ou une partie du corps ;
- **myocloniques** : contraction simultanée de muscles agonistes et antagonistes, isolément ou en salves. Ce sont les seules crises généralisées où il n'y a pas d'altération de la conscience ;
- **à type d'absences** : suspension brève de la conscience avec rupture de contact, parfois accompagnée de phénomènes toniques, cloniques, atoniques, ou d'une activité automatique ou végétative.

■ **Épilepsie** : chronicité et récurrence des crises d'épilepsie. Prévalence en France tous âges confondus : 0,5 à 0,7 % (deuxième maladie neurologique après la migraine) ; 50 % des épilepsies débutent avant l'âge de 10 ans.

■ **État de mal épileptique** : crise ou succession de crises de durée supérieure à 30 minutes sans retour à un état de conscience normal. L'état de mal peut être convulsif, de diagnostic aisé, ou non convulsif (confusion d'intensité variable) ITEMS 199, 230, de diagnostic plus difficile, nécessitant un électroencéphalogramme. Il nécessite une prise en charge hospitalière urgente car il engage le pronostic vital et fonctionnel (séquelles neurologiques et intellectuelles définitives) : risque d'insuffisance respiratoire par encombrement bronchique et bradypnée, de troubles circulatoires, de troubles hydroélectrolytiques (déshydratation, acidose lactique), d'œdème cérébral. La mortalité est de 10 à 20 % malgré le traitement. Le pronostic est lié à la cause.

II. DIAGNOSTIC POSITIF

A. Clinique

1. Interrogatoire

■ Temps clé pour poser le diagnostic.

■ Interrogatoire de l'enfant et des parents si la crise est partielle simple, des parents uniquement si elle est partielle complexe ou généralisée.

■ En faveur d'une crise d'épilepsie (diagnostic différentiel : syncope) :
- début brutal sans prodromes, sans pâleur ;
- mouvements de convulsions (mouvements qui ne cèdent pas quand on tient le membre qui convulse) ITEM 322 ou myalgies au réveil (mais parfois, syncope convulsivante) ;
- caractère progressif du retour à la conscience (phase postcritique) ;
- perte d'urines (possible aussi mais moins fréquente dans la syncope) ;
- morsure latérale de la langue : spécifique mais inconstante ;
- recherche d'un facteur déclenchant : toxique, privation de sommeil, jeu vidéo, arrêt d'un traitement, infection.

■ En faveur d'une maladie épileptique : crises paroxystiques stéréotypées et répétées.

2. Examen physique

- Il n'existe généralement pas de symptômes intercritiques.
- Le diagnostic positif de crise épileptique est posé à l'examen physique s'il existe :
  – des signes critiques : constatation de la crise par le médecin ;
  – des signes postcritiques : confusion postcritique, déficit focal après une crise partielle, morsure de langue, stertor (respiration bruyante liée à la sécrétion muqueuse des bronches pendant la crise).

B. Électroencéphalogramme (EEG)

- Il est positif s'il comporte des éléments paroxystiques : pointes, pointes-ondes, polypointes-ondes.
- Mais il est le plus souvent normal en période intercritique.

III. DIAGNOSTIC

Une première crise d'épilepsie peut être :

- soit une entrée dans une maladie épilepsie ; les différents syndromes épileptiques peuvent être :
  – idiopathiques : sans cause organique (prédisposition génétique, abaissement du seuil épileptogène) ;
  – symptomatiques : secondaires à une lésion cérébrale identifiable focale ou diffuse (malformation, trouble de la gyration, etc.) ;
  – cryptogéniques : secondaires à une lésion cérébrale non identifiable ;
- soit une crise situationnelle :
  – idiopathique et sans suite ;
  – liée à une lésion cérébrale : traumatisme crânien, tumeur, abcès, méningo-encéphalite, accidents vasculaires cérébraux, etc. ;
  – liée à une cause générale : trouble métabolique (hypoglycémie, hypocalcémie, hypernatrémie), fièvre, intoxication, sevrage brutal médicamenteux.

A. Interrogatoire

- Contexte fébrile.
- Antécédents familiaux d'épilepsie.
- Antécédents personnels : de crises identiques, antécédents anté et périnataux, développement psychomoteur.
- Recherche d'un facteur déclenchant : prise médicamenteuse ou toxique, sevrage médicamenteux.
- Moment de la journée et occupation de l'enfant au moment de la crise.
- Localisation de la première anomalie clinique.
- Perte de connaissance associée, souvenir de l'enfant de l'événement.
- Âge de début des crises.

B. Examen physique

- Fièvre.
- Signes d'hémiparésie (latéralisation des mains avant 1 an, différence importante de taille des pouces, baisse de la force musculaire) signant une lésion parenchymateuse.

- Anomalie du développement psychomoteur.
- Taches achromiques cutanées, pigmentées dans le cadre des syndromes neurocutanés.

C. Examens complémentaires

- **Biologie** :
  - ionogramme sanguin, glycémie, calcémie ;
  - dosage de toxiques sanguins et urinaires ;
  - NFS, CRP en contexte fébrile ;
  - ponction lombaire à la recherche d'une méningo-encéphalite ou d'une hémorragie méningée.
- **Imagerie** :
  - scanner cérébral sans et avec injection ;
  - IRM cérébrale ;
  - EEG : certains syndromes ont des tracés intercritiques spécifiques ;
  - vidéo-EEG (enregistrement vidéo couplé à un EEG sur 24 h) lorsque la nature épileptique des crises est difficile à déterminer à l'interrogatoire.

IV. PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE

A. Traitement de la crise

- Position latérale de sécurité.
- Désobstruction des voies aériennes supérieures et mise en place d'une canule de Guédel.
- Si la crise dure plus de 5 minutes : diazépam *(Valium)* en intrarectal ou en intraveineux, 0,5 mg/kg, soit 0,1 mL/kg (ampoules de 2 mL = 10 mg).
- On peut répéter le valium une fois au bout de 5 minutes si la crise n'a pas cédé.
- Si la crise dure plus de 30 minutes : état de mal convulsif (voir *infra*).
- **Ajouter en cas de crise convulsive hyperthermique** ITEM 203 :
  - traitement antipyrétique : mesures physiques (découvrir l'enfant, linge mouillé), paracétamol (15 mg/kg/6 h) ;
  - traitement étiologique : antibiothérapie en cas de foyer infectieux bactérien.
- L'hospitalisation n'est pas systématique en cas de :
  - CCH simple ;
  - crise chez un épileptique connu, identique aux crises précédentes.

B. État de mal épileptique

- **L'hospitalisation est systématique.** O
- Il existe un risque d'anoxie cérébrale et de lésions parenchymateuses définitives secondaires à la souffrance neuronale.

Prise en charge de l'état de mal épileptique
Société de réanimation de langue française, 1995

- Libération des voies aériennes supérieures : canule de Guédel, oxygénothérapie et, si besoin, intubation orotrachéale avec ventilation assistée.

- Surveillance des fonctions vitales : scope et saturomètre en continu (transfert en réanimation).
- Rechercher et traiter une hypoglycémie.
- Pose de 2 voies veineuses périphériques (une pour passer le G30 et le sérum physiologique et l'autre pour passer les antiépileptiques).
- Traitement médicamenteux :
  - diazépam *(Valium)* intrarectal ou intraveineux : 0,5 mg/kg, à renouveler 5 minutes après si la crise ne cède pas ;
  - ou clonazépam *(Rivotril)* intrarectal ou intraveineux : 0,05 mg/kg, à renouveler 5 minutes après si la crise ne cède pas ;
  - que la crise ait cédé ou non : perfusion de phénytoïne *(Dilantin)* sous scope : 10-15 mg/kg, vitesse d'administration 1 mg/kg/min, au maximum 50 mg/min ;
  - si échec à 20 minutes : phénobarbital *(Gardénal)*, 20 mg/kg, vitesse d'administration maximale de 100 mg/min ;
  - si échec à 40 minutes : thiopental *(Nesdonal)*, 5 mg/kg en bolus.

C. Traitement de fond

- Le but du traitement de fond est de réduire au maximum la fréquence des crises afin d'avoir une vie courante, scolaire et sportive normale.

1. Indications

- Un traitement de fond est indiqué en cas de crises répétées lorsqu'un traitement étiologique n'est pas envisageable, c'est-à-dire en cas de :
  - lésion cérébrale non curable ;
  - syndrome épileptique bien défini : traitement de fond adapté au syndrome ;
  - crises répétées avec bilan étiologique négatif.
- Un traitement de fond peut parfois être justifié dès la première crise, si un diagnostic de syndrome épileptique précis a été porté (risque de récurrence élevé) ou s'il existe des arguments pour une pathologie épileptogène tels que :
  - un déficit postcritique ;
  - des signes d'encéphalopathie ;
  - des arguments pour une phacomatose.
- Dans le cas des CCH de l'enfant, un traitement de fond n'est indiqué qu'en cas de crise complexe : valproate de sodium *(Dépakine)*, 30 mg/kg/j en 2 prises pendant 1 à 2 ans.

2. Introduction du traitement antiépileptique

- Le traitement est à **début progressif**.
- Il consiste en une **monothérapie** en 1 à 2 prises en première intention. Dans 80 % des cas, les patients sont stabilisés.
- Selon l'étiologie, le 1er traitement choisi est :
  - la carbamazépine *(Tégrétol)* dans le cas des épilepsies partielles ;

– le valproate de sodium *(Dépakine)* en cas d'épilepsie généralisée ou d'absence ;
– le clonazépam *(Rivotril)* en cas d'épilepsie myoclonique sévère.

■ En 2e intention dans les cas d'absences et si échec de la *Dépakine*, on utilise l'éthosuximide *(Zarontin)* ou la lamotrigine *(Lamictal)*.

■ **Surveillance du traitement :**
– efficacité : elle est jugée sur la clinique. Une persistance d'anomalies à l'EEG ne justifie pas une majoration du traitement ;
– tolérance :
• clinique ;
• surveiller NFS et bilan hépatique en cas de traitement par valproate de sodium ou carbamazépine.

■ **Quelques exemples de traitement :**
– actifs sur toutes les crises dont les absences et les myoclonies : *Dépakine* (valproate de sodium), *Valium* (diazépam), *Rivotril* (clonazépam), *Urbanyl* (clobazam) ;
– actifs sur les absences : *Zarontin* (éthosuximide) ;
– en cas d'épilepsie généralisée idiopathique avec absences ± myoclonies : *Dépakine* ou *Lamictal* ;
– en cas de crise généralisée tonicoclonique : *Dépakine* ou *Tégrétol* ;
– en cas d'épilepsie partielle : *Tégrétol* ou *Lamictal*.

■ **En cas d'échec du traitement** :
– c'est-à-dire quand il persiste des crises :
• alors que la durée du traitement est supérieure à 1 mois ;
• que la prise médicamenteuse est correcte ;
• que la posologie est correcte ;
• que le taux plasmatique est dans la zone thérapeutique.
– on change alors la monothérapie par une autre (introduction du 2e traitement avec baisse puis arrêt concomitant du 1er). Il ne faut jamais arrêter brutalement un traitement antiépileptique. 0

3. Mesures associées

■ Éviction des facteurs déclenchants.

■ Éducation du patient et de sa famille afin que tous connaissent les effets secondaires.

■ Contre-indication des sports à haut risque.

■ Professions interdites : chirurgien, policier, pompier, personnel naviguant aérien, maître nageur, plongeur, sauveteur, conducteur d'engins, d'autobus et de poids lourds.

■ Passage du permis de conduire après avis médical.

■ Soutien psychologique.

■ Traitement chirurgical en cas d'épilepsie pharmacorésistante après 2 ans de traitement : par ablation d'une zone épileptogène corticale, callostomie, hémisphérotomie ou stimulation vagale.

V. RECHERCHE DES CAUSES DE CONVULSIONS HORS SYNDROMES ÉPILEPTIQUES

A. Chez le nouveau-né

- La clinique est très variable : clonies, mâchonnements, hypertonie, hypotonie brutale, apnée, révulsion oculaire, accès de déviation brusque du regard, secousses palpébrales.
- Les **examens complémentaires en urgence et systématiques** comprennent :
  – glycémie capillaire (hypoglycémie) ;
  – ionogramme sanguin, glycémie et calcémie (déséquilibre ionique, hypocalcémie) ;
  – NFS-plaquettes, CRP, hémoculture, fibrine, ponction lombaire (méningo-encéphalite néonatale) ;
  – ETF (échographie transfontanellaire) en urgence (malformation, hémorragie) ;
  – EEG ;
  – scanner cérébral en urgence si traumatisme (hématome sous ou extradural).
- Puis secondairement, selon l'orientation :
  – IRM cérébrale si doute sur un accident vasculaire cérébral ou une malformation ;
  – fond d'œil (recherche de signes d'hypertension intracrânienne) ;
  – recherche de pathologies métaboliques : lactates, pyruvates, gaz du sang, chromatographie des acides aminés (CAA) et des acides organiques (CAO), bilan hépatique complet, hémostase et ammoniémie.
- Les principales **causes** possibles sont :
  – **hypoglycémie** et déséquilibre ionique (calcémie, natrémie voire hypomagnésémie). L'hypocalcémie est fréquente quand la mère est diabétique ou dans un contexte de rachitisme ITEMS 206, 219 ;
  – **infection** : postnatale (méningite, abcès, encéphalite herpétique) ITEM 96 ou anténatale (embryofœtopathies infectieuses : toxoplasmose, CMV) ;
  – **malformation cérébrale** ;
  – hypoxie-ischémie cérébrale après souffrance fœtale aiguë ;
  – hémorragie intracrânienne et méningée ITEM 244 ;
  – accident vasculaire cérébral ITEM 133 ;
  – intoxication : médicament ou toxique pris par la mère ITEM 214 ;
  – maladies métaboliques ;
  – crise bénigne du 5ᵉ jour (histoire familiale, risque de récidive et diagnostic à l'EEG).
- Les **diagnostics différentiels** sont :
  – les **trémulations**, se définissant comme des mouvements fins, rapides des extrémités stoppant à la flexion ou au maintien du membre ;
  – les clonies du sommeil, où l'enfant présente un mouvement clonique d'un membre lors du sommeil avec un arrêt des mouvements au réveil et une normalité de l'examen clinique au réveil.

B. Chez le nourrisson

1. Convulsions fébriles

a) Crises convulsives hyperthermiques (CCH)

0 ■ Ce sont les plus fréquentes, mais il s'agit d'un diagnostic d'élimination : <u>une infection du système nerveux central doit toujours être écartée</u>.

■ **Définition** : crise convulsive survenant dans l'enfance entre 6 mois et 5 ans (voire à partir de 3 mois) dans un contexte d'affection fébrile, en dehors de toute infection du système nerveux central, et en l'absence d'antécédent de crise épileptique non fébrile. La crise survient le plus souvent au cours de l'ascension thermique, mais parfois lors de la défervescence thermique.

■ **Épidémiologie** :
- 2 à 5 % des enfants avant l'âge de 5 ans ;
- pic de fréquence entre 18 et 24 mois ;
- un peu plus fréquentes chez les garçons ;
- susceptibilité génétique : antécédents familiaux de CCH chez 25 à 40 % des enfants présentant une CCH.

■ **Clinique** :
- il faut d'emblée distinguer 2 types de CCH, qui diffèrent en termes de prise en charge et de pronostic :
  - CCH simples (90 % des cas) : survenue après l'âge de 12 mois, convulsions généralisées, bilatérales et symétriques, cloniques ou tonicocloniques, durée de moins de 15 minutes, résolution spontanément favorable sans déficit postcritique ; il existe 50 % de risque de récidives dans les 6 mois ;
  - CCH complexes (10 % des cas), présentant au moins un des critères suivants : âge < 12 mois, convulsions partielles, durée > 15 minutes, examen neurologique anormal avec déficit postcritique, récidive dans les 24 heures suivant la première CCH ; le risque de récidive est de plus de 50 % dans la première année, avec un risque d'épilepsie secondaire de 2,8 à 3,5 % ;

■ l'examen clinique s'attachera à retrouver la cause de la fièvre et à éliminer une méningite ou une méningo-encéphalite : < 5 % des enfants présentant une convulsion fébrile. O

■ **Examens paracliniques** :
- en cas de CCH simple :
  - aucun examen complémentaire, sauf en cas d'absence de foyer infectieux à l'examen clinique (les examens complémentaires sont alors orientés en fonction des hypothèses infectieuses), ou en cas du moindre doute sur une infection du système nerveux central (ponction lombaire) ;
  - la surveillance hospitalière n'est pas systématique ;
- en cas de CCH complexe :
  - examens biologiques : NFS-plaquettes, CRP, fibrine, ionogramme sanguin, glycémie, calcémie, recherche d'un foyer infectieux en fonction de la clinique (bandelette urinaire, radiographie de thorax), **ponction lombaire systématique** ; O
  - examens morphologiques : imagerie cérébrale (scanner ou IRM en fonction du degré d'urgence), électroencéphalogramme (en urgence en cas de suspicion d'encéphalite, sans urgence sinon) ;
  - l'hospitalisation est alors systématique et la mise en route d'une antibiothérapie voire d'un traitement antiviral est à discuter en fonction de l'évaluation du risque d'infection du système nerveux central.

■ **Évolution** :

– pas d'augmentation de la mortalité en cas de CCH simples, même prolongées ;

– pas de séquelles neurocognitives rapportées ;

– risque de récidive élevé : 1/3 des enfants, dont 75 % dans l'année qui suit la CCH. Le risque de récidive est d'autant plus élevé qu'il existe des antécédents familiaux de convulsions, que l'âge à la 1re CCH était inférieur à 1 an, que la durée de la fièvre était faible avant la 1re CCH, que la fièvre était peu élevée au moment de la CCH ;

– risque d'évolution vers une épilepsie : 7 % à 25 ans. Ce risque est plus élevé en cas de CCH complexes et d'antécédents familiaux d'épilepsie.

■ **Traitement** :

– le traitement de la CCH est identique à celui de toute crise convulsive associé à un traitement antipyrétique ;

– un traitement de fond n'est pas recommandé en cas de CCH simples même répétées car le risque de leurs effets secondaires est supérieur au risque des crises. Cela pourra néanmoins se discuter en fonction du degré d'anxiété parentale ;

– en cas de CCH complexes, un traitement de fond est indiqué par valproate de sodium *(Dépakine)* : 30 mg/kg/j en 2 prises pendant 1 à 2 ans, après bilan de ces crises par imagerie cérébrale et EEG.

b) Autres causes de convulsions fébriles

■ Méningites purulentes ITEM 96.

■ Méningo-encéphalite herpétique ITEM 96.

■ Abcès cérébral.

■ Neuropaludisme : notion de voyage en zone d'endémie palustre.

■ Bactériémies occultes.

■ Thrombophlébite cérébrale.

■ Hématome sous-dural suite à un traumatisme crânien.

■ Intoxications ITEM 214, troubles hydroélectrolytiques ITEM 219, hypoglycémie ITEM 206.

2. Convulsions non fébriles

O ■ Hématome sous-dural aigu, jusqu'à preuve du contraire :

– enfant apathique avec des signes d'hypertension intracrânienne (augmentation du périmètre crânien, hypotonie, regard en coucher de soleil, fontanelle antérieure tendue) ;

– diagnostic posé par l'ETF ou scanner cérébral : lentille en forme de croissant lunaire ;

– causes multiples : traumatisme, maltraitance, trouble de l'hémostase, déshydratation sévère.

■ **Déshydratation aiguë** pouvant provoquer des thromboses veineuses intracrâniennes ou un œdème cérébral lors d'une réhydratation trop rapide.

■ **Intoxication** : médicamenteuse (aspirine, plomb) ou domestique (monoxyde de carbone).

O ■ **Métabolique** : hypocalcémie sévère, hypoglycémie et hyponatrémie.

- **Tumeur intracrânienne** ITEMS 144, 146.
- **Mort subite manquée ou syndrome de pré-mort subite** secondaire à une anoxo-ischémie cérébrale, entre 2 et 6 mois.

C. Chez l'enfant et l'adolescent

- Les causes sont identiques à celles du nourrisson, mises à part les CCH après l'âge de 5 ans.
- Chez l'adolescent, il faut penser à rechercher une intoxication systématiquement.

VI. PRINCIPAUX SYNDROMES ÉPILEPTIQUES À CONNAÎTRE CHEZ L'ENFANT

- Cette liste n'est évidemment pas exhaustive. Il existe de multiples syndromes (*voir tableau 190-235-1*).

A. Chez le nouveau-né

Convulsions néonatales bénignes : épilepsie généralisée idiopathique, familiale ou non.

B. Chez le nourrisson

1. Syndrome de West (maladie des spasmes en flexion avec hypsarythmie)

- Épilepsie généralisée symptomatique ou cryptogénique.
- Entre 3 mois et 1 an (pic à 5 mois).
- 60 % de garçons.
- 3 cas pour 100 000 naissances.
- **Triade diagnostique** : 0
  - **spasmes en flexion** (contraction brève et brusque avec flexion de la tête, du tronc, et des membres) ou en extension (beaucoup plus rare) **par salves, au réveil ou à l'endormissement, pendant 1 à 15 secondes, puis cris et pleurs après la crise** ;
  - anomalies à l'EEG : **hypsarythmie pathognomonique** (tracé désorganisé avec disparition du rythme de base et succession ininterrompue d'ondes lentes et de pointes de très grande amplitude sur tout le scalp) ;
  - **arrêt du développement ou régression psychomotrice** : troubles du contact avec l'extérieur (enfant indifférent, ne souriant plus, ne s'intéressant à rien, n'apprenant rien, et même perte des acquisitions antérieures).
- **Causes** :
  - 80 % des cas sont secondaires à :
    - des séquelles d'anoxo-ischémie périnatale, de méningite purulente ou de fœtopathie (infection à CMV) ;
    - une sclérose tubéreuse de Bourneville (taches cutanées achromiques) ;
    - une malformation cérébrale ;
    - une anomalie métabolique (phénylcétonurie) ;
    - une anomalie chromosomique (trisomie 21) ;
  - 20 % des cas sont cryptogéniques.

Tableau 190-235-1. Classification internationale des épilepsies et syndromes épileptiques (1989).

1. Épilepsies et syndromes épileptiques focaux
1.1. Idiopathiques, liés à l'âge
Épilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes rolandiques
Épilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes occipitaux
Épilepsie primaire de la lecture
1.2. Symptomatiques
Syndrome de Kojewnikow ou épilepsie partielle continue
Épilepsies lobaires
Épilepsies du lobe temporal
Épilepsies du lobe frontal
Épilepsies du lobe pariétal
Épilepsies du lobe occipital
1.3. Cryptogéniques
Lorsque l'étiologie reste inconnue, on parle d'épilepsie partielle cryptogénique
2. Épilepsies et syndromes épileptiques généralisés
2.1. Idiopathiques, liés à l'âge, avec par ordre chronologique :
Convulsions néonatales familiales bénignes
Convulsions néonatales bénignes
Épilepsie myoclonique bénigne de l'enfance
Épilepsie-absences de l'enfance
Épilepsie-absences de l'adolescence
Épilepsie myoclonique juvénile
Épilepsie à crises grand mal du réveil
Épilepsies à crises précipitées par certaines modalités spécifiques
2.2. Cryptogéniques ou symptomatiques, avec en particulier :
Spasmes infantiles (syndrome de West)
Syndrome de Lennox-Gastaut
Épilepsie avec crises myoclono-astatiques
Épilepsie avec absences myocloniques
2.3. Symptomatiques
2.3.1 Sans étiologie spécifique
Encéphalopathie myoclonique précoce
Encéphalopathie infantile précoce avec *suppression-bursts* (syndrome d'Ohtahara)
Autres
2.3.2 Syndromes spécifiques
De nombreuses étiologies métaboliques ou dégénératives peuvent entrer dans ce cadre
3. Épilepsies dont le caractère focal ou généralisé n'est pas déterminé
3.1. Avec association de crises généralisées et partielles, avec en particulier :
Crises néonatales
Épilepsie myoclonique sévère
Épilepsie avec pointes-ondes continues pendant le sommeil lent
Épilepsie avec aphasie acquise (syndrome de Landau-Kleffner)
3.2. Sans caractères généralisés ou focaux certains
4. Syndromes spéciaux
4.1. Crises occasionnelles, liées à une situation épileptogène transitoire
Convulsions fébriles
Crises uniquement précipitées par un facteur toxique ou métabolique
4.2. Crise isolée, état de mal isolé

- **Traitement** :
  - vigabatrine *(Sabril)* ;
  - et/ou corticoïdes (hydrocortisone).
- **Évolution** :
  - la réponse au traitement est toujours très faible et l'évolution sévère :
    - retard mental dans 70 à 80 % des cas ;
    - troubles du comportement dans 30 % des cas ;
    - épilepsie résiduelle dans 55 à 60 % des cas ;
  - **facteurs de mauvais pronostic** :
    - caractère secondaire du syndrome ;
    - début des crises avant 3 mois ;
    - régression mentale importante ;
    - longue période de spasmes ;
    - foyer électrique à l'EEG.

2. Épilepsie myoclonique bénigne du nourrisson

- Épilepsie généralisée idiopathique.
- Entre 1 et 3 ans, sans antécédent auparavant.
- Accès myocloniques brefs, généralisés des membres supérieurs avec un examen clinique en dehors des crises normal.
- **Diagnostic** : EEG, qui élimine la possibilité d'un syndrome de West.
- **Traitement** : valproate de sodium.

3. Epilepsie myoclonique sévère du nourrisson

- Épilepsie dont le caractère focal ou généralisé n'est pas déterminé.
- Dans la première année de vie.
- Même clinique au départ que l'épilepsie myoclonique bénigne puis apparition à l'EEG de pointes-ondes généralisées spontanées.
- Risque d'état de mal dans les années ultérieures et de dégradation neurologique.

C. Chez l'enfant et l'adolescent

1. Épilepsies généralisées idiopathiques

a) « Grand mal » : crises tonicocloniques généralisées (après 3 ans)

- **Clinique** :
  - crise tonicoclonique généralisée d'emblée ;
  - elle se décrit en 3 temps :
    - phase tonique de 10 à 20 secondes, débutant par un cri profond et une chute avec perte de connaissance et yeux révulsés, puis raideur généralisée du corps, blocage respiratoire voire cyanose, morsure latérale de langue ;
    - phase clonique de 30 secondes à 2 minutes : secousses musculaires bilatérales, synchrones, intenses, s'estompant progressivement ;
    - phase résolutive ou postcritique : relâchement musculaire ± perte des urines, respiration bruyante et ample (respiration stertoreuse) ;
  - au réveil, il existe une amnésie de la crise ;

- **Traitement** : simple par monothérapie en général (valproate de sodium).
- **Pronostic** : favorable si le scanner cérébral est normal.

b) « Petit mal » : absences typiques ou simples (entre 3 et 12 ans)

- **Épidémiologie** :
  – 10 % des épilepsies de l'enfant ;
  – pic vers 5-7 ans ;
  – plus fréquent chez la fille, avec une histoire familiale d'épilepsie.
- **Clinique** :
  – rupture de contact simple, brève, isolée ou associée dans très peu de cas à des manifestations cloniques (clignement des paupières, spasme de la face, mâchonnements), toniques (raidissement du tronc), végétatives (perte d'urine et hypersalivation) ou atoniques ;
  – l'enfant arrête l'activité en cours, a un regard fixe et vague pendant une durée de 5 à 10 secondes. Une fois l'épisode passé, il reprend ses activités comme si de rien n'était ;
  – amnésie complète de l'épisode ;
  – les absences peuvent se répéter 10 à 100 fois par jour en l'absence de traitement ;
  – **facteurs déclenchants** : stress, émotion, hyperpnée ;
  – **diagnostic positif** : absence secondaire à une hyperpnée provoquée de 3 minutes dans le cabinet.
- **Examens paracliniques** :
  – pas d'indication à réaliser un TDM cérébral ;
  – EEG : bouffées bilatérales de pointes-ondes à 3 cycles/seconde à début et fin brutaux dans toutes les dérivations pendant les absences cliniques, avec un facteur déclenchant fréquent : l'hyperpnée.
- **Évolution** :
  – disparition dans 80 % des cas des absences à l'adolescence, mais il y a un risque d'évolution vers des crises généralisées tonicocloniques de type « grand mal » dans 40 % des cas ;
  – le pronostic intellectuel est correct ;
  – **facteurs de bon pronostic** :
    - début entre 4 et 8 ans ;
    - absences brèves ;
    - atteinte féminine ;
    - absence de photosensibilité ;
    - efficacité rapide et complète du traitement.
- **Traitement** : valproate de sodium ou éthosuximide.
- **Diagnostic différentiel** : rêverie.

c) Épilepsie myoclonique juvénile bénigne

- **Épidémiologie/Physiopathologie** :
  – fréquente ;
  – entre 12 et 18 ans ;

– critère génétique probable avec existence fréquente d'antécédents familiaux d'épilepsie : 2 gènes ont été retrouvés sur le bras court du chromosome 6 et le bras long du chromosome 15.

■ **Clinique** :

– myoclonies massives bilatérales et symétriques aux membres supérieurs en éclair, en salves, à type de flexion-extension avec lâchage ou projection de l'objet tenu (signe du bol de café tombant ou volant au petit déjeuner) ;

– pas de perte de connaissance ;

– survenue le matin, le plus souvent juste après le réveil ;

– **facteurs déclenchants** : fatigue, privation de sommeil, prise d'alcool, stimulation lumineuse.

■ **Examens paracliniques** :

– pas d'indication à réaliser un TDM cérébral ;

– EEG : rythme de base normal, polypointes-ondes bilatérales, rapides, symétriques et synchrones avec une provocation de crise par la stimulation lumineuse intermittente (SLI).

■ **Traitement** : valproate de sodium.

■ **Évolution** :

– de bon pronostic ;

– possibilité d'évolution vers des crises généralisées tonicocloniques.

2. Épilepsies généralisées symptomatiques ou cryptogéniques

a) Syndrome de Lennox-Gastaut

■ Début entre 3 et 5 ans.

■ Épilepsie généralisée symptomatique ou cryptogénique d'évolution très sévère, secondaire dans 70 % des cas (évolution d'un syndrome de West, par exemple).

■ **Triade :**

– crises d'épilepsie toniques, atoniques, absences atypiques journalières ;

– manifestations neuropsychiatriques à type d'arrêt ou de régression psychomotrice, comportement autistique, retard mental ;

– EEG pathologique en phase intercritique avec une activité de base désorganisée et des salves de pointes-ondes.

■ **Clinique :**

– crises fréquentes, pluriquotidiennes et polymorphes, de 3 types différents associés :

- chutes brutales et brèves ;
- absences atypiques à début et fin progressifs, suspension de conscience incomplète ;
- crises toniques surtout nocturnes dans la dernière partie de la nuit ou au réveil ;

– état de mal dans 50 % des cas lors de crises prolongées (plusieurs jours à semaines).

■ **Examens paracliniques** :

– imagerie cérébrale : le scanner est anormal dans 50 % des cas ;

– EEG (diagnostic positif) : tracé intercritique de veille surchargé de pointes-ondes lentes de 2 à 2,5 cycles par seconde, diffuses sur les 2 hémisphères, associées à des crises atoniques.

■ **Étiologie** : les causes à rechercher sont identiques à celles explorées dans le cas d'un syndrome de West.

■ **Traitement** : très décevant avec une inefficacité importante.

■ **Évolution** :
– sévère, marquée par des périodes de rémission puis d'aggravation ;
– **complication** : retard mental constant sévère s'aggravant avec le temps surtout dans les formes secondaires ;
– **facteurs de mauvais pronostic** :
- caractère secondaire ;
- syndrome de West initial ;
- début avant 3 ans ;
- crises fréquentes, répétitions des états de mal ;
- tracé intercritique avec activité de fond constamment lente.

b) Épilepsie myoclonique ou absences myocloniques

■ Début entre 5 et 8 ans.

■ Prédominance masculine.

■ Absences typiques accompagnées de secousses musculaires rythmées cloniques bilatérales.

■ ± Inclinaison rythmique de la tête et du corps en avant avec projection des bras en avant ± chute.

■ Le pronostic est moins favorable que dans le cas des absences typiques.

3. Épilepsies partielles idiopathiques

a) Épilepsie à paroxysmes rolandiques

■ **Épidémiologie** :
– la plus fréquente des épilepsies de l'enfant : une crise épileptique morphéique (pendant le sommeil) est une épilepsie à paroxysmes rolandiques dans 50 % des cas ;
– entre 3 et 13 ans, avec un pic à la préadolescence (10 ans) ;
– prédominance masculine ;
– existence fréquente d'antécédents familiaux d'épilepsie.

■ **Clinique** :
– mouvements anormaux toniques ou cloniques, à l'endormissement ou au réveil, de la bouche et de la déglutition (hypersalivation, impossibilité à parler, clonie d'une hémiface) ;
– l'enfant est conscient, entend ses proches, mais ne peut pas parler pendant toute la crise ;
– risque de crise généralisée secondaire.

■ **Examens paracliniques** :
– pas d'indication à réaliser un TDM cérébral ;
– EEG : foyers de pointes dans la région rolandique ou centrotemporale en bouffées.

- **Traitement** :
  – dans la plupart des cas, les crises sont brèves, rares et nocturnes, et ne nécessitent donc pas de traitement ;
  – un traitement par carbamazépine n'est débuté que si la récidive est gênante pour l'enfant.
- **Évolution** : bénigne, avec un arrêt des crises au cours de l'adolescence vers 16 ans et un pronostic intellectuel excellent.

b) Autres

- Épilepsie bénigne à paroxysmes occipitaux.
- Épilepsie primaire de la lecture.

4. Épilepsie dont le caractère focal ou généralisé n'est pas déterminé

Il s'agit de l'**épilepsie avec pointes-ondes continues pendant le sommeil lent** (POCS) :

- apparition entre 2 et 6 ans ;
- il y a 3 étapes :
  – vers 4 ans : crises généralisées ou partielles nocturnes (à l'endormissement) ;
  – vers 8 ans : crises plus fréquentes et régression des acquisitions, souvent associée à des troubles du comportement ;
  – vers 12 ans : guérison de l'épilepsie, déficit cognitif séquellaire moins sévère avec amélioration des performances intellectuelles ;
- traitement par benzodiazépines ou corticothérapie au long cours.

Fiche **Dernier tour**

Convulsions chez le nourrisson et l'enfant/ Épilepsie de l'enfant

Un enfant se présente aux urgences pour une première crise convulsive : la crise n'est pas terminée, il faut la traiter :

- libération des voies aériennes supérieures : position latérale de sécurité, canule de Guédel ;
- surveillance scopée, oxygénothérapie si besoin ;
- crise > 5 minutes : diazépam *(Valium)*, 0,5 mg/kg en IR ou IV, à répéter une fois 5 minutes plus tard si la crise n'a pas cédé ;
- crise > 30 minutes = état de mal convulsif :
  - hospitalisation systématique 0 ;
  - libération des voies aériennes supérieures : canule de Guédel, oxygénothérapie, ± intubation orotrachéale avec ventilation assistée ;
  - scope + saturomètre, 2 voies veineuses périphériques ;
  - rechercher et traiter une hypoglycémie ;
  - diazépam *(Valium)*, 0,5 mg/kg, ou clonazépam *(Rivotril)*, 0,05 mg/kg IR ou IV, à renouveler 5 minutes après si la crise ne cède pas ;
  - que la crise ait cédé ou non : perfusion lente de phénytoïne *(Dilantin)* sous scope, 10-15 mg/kg ;
  - si échec à 20 minutes : phénobarbital *(Gardénal)*, 20 mg/kg en perfusion lente ;
  - si échec à 40 minutes : thiopental *(Nesdonal)*, 5 mg/kg en bolus.

La crise est terminée, il faut rechercher une cause :

- la convulsion a eu lieu **en contexte fébrile** (situation la plus fréquente et la plus simple) = **crise convulsive hyperthermique** :
  - entre 6 mois et 5 ans (voire à partir de 3 mois), 2 à 5 % des enfants ;
  - diagnostic d'élimination : il faut écarter une infection du système nerveux central par un examen clinique rigoureux 0 ;
  - le plus souvent, il s'agit de CCH simples :
    - survenue après l'âge de 12 mois, convulsions généralisées, bilatérales et symétriques, cloniques ou tonicocloniques, durée de moins de 15 minutes, résolution spontanément favorable sans déficit postcritique ;
    - aucun examen complémentaire n'est nécessaire, l'hospitalisation n'est pas systématique ;
  - parfois, la CCH est complexe, présentant au moins un des critères suivants :
    - âge < 12 mois ;
    - convulsions partielles ;
    - durée > 15 minutes ;
    - examen neurologique anormal avec déficit postcritique ;
    - récidive dans les 24 heures suivant la première CCH ;
  - on réalisera alors de façon systématique un bilan pour rechercher les autres causes de convulsions fébriles :
    - NFS-plaquettes, CRP, fibrine ;
    - ionogramme sanguin, glycémie, calcémie ;
    - en fonction de la clinique : bandelette urinaire, radiographie de thorax ;
    - ponction lombaire systématique 0 ;
    - scanner cérébral ou IRM cérébrale ;
    - électroencéphalogramme ;
  - hospitalisation systématique ; antibiothérapie voire traitement antiviral à discuter ;

Fiche Dernier tour

- la convulsion a eu lieu **en dehors de tout contexte fébrile** :
  - c'est une situation plus rare, il faut d'abord confirmer le diagnostic de crise épileptique (**interrogatoire** +++) :
    - début brutal ;
    - mouvements de convulsions ;
    - phase postcritique avec retour progressif à un état de conscience normal ;
    - perte d'urines ;
    - morsure latérale de la langue ;
  - il faut ensuite rechercher en urgence une éventuelle cause à cette crise **(crises « situationnelles »)** :
    - trouble métabolique (déshydratation, hypoglycémie O, hypocalcémie, hyponatrémie, intoxications) : ionogramme sanguin, glycémie, calcémie, dosage de toxiques ;
    - lésion cérébrale (hématome sous-dural aigu O, tumeur cérébrale, hémorragie méningée, accident vasculaire cérébral) : scanner cérébral sans et avec injection voire IRM cérébrale ;
  - en l'absence de facteur déclenchant urgent à traiter, un **bilan** sera réalisé sans urgence, à la recherche d'un des syndromes épileptiques de l'enfant :
    - IRM cérébrale ;
    - EEG voire vidéo-EEG.

Principaux syndromes épileptiques de l'enfant :

- **syndrome de West** :
  - épilepsie symptomatique (80 %) ou cryptogénétique (20 %) ;
  - entre 3 mois et 1 an (pic à 5 mois) ;
  - triade diagnostique O :
    - spasmes en flexion par salves, au réveil ou à l'endormissement ;
    - EEG : hypsarythmie pathognomonique ;
    - arrêt du développement ou régression psychomotrice ;
  - mauvaise réponse au traitement, évolution sévère : retard mental, troubles du comportement, épilepsie résiduelle ;
- **syndrome de Lennox-Gastaut** :
  - épilepsie généralisée symptomatique (70 %) ou cryptogénétique ;
  - entre 3 et 5 ans ;
  - triade diagnostique :
    - crises d'épilepsie toniques, atoniques, absences atypiques journalières ;
    - arrêt ou régression psychomotrice ;
    - EEG pathologique en phase intercritique ;
    - traitement décevant, évolution sévère avec retard mental s'aggravant avec le temps ;
- **« petit mal »** :
  - épilepsie idiopathique ;
  - entre 3 et 12 ans ;
  - absences typiques : rupture de contact brève et isolée pendant une durée de 5 à 10 secondes, avec amnésie complète de l'épisode ;
  - évolution : 80 % de guérison à l'adolescence, 40 % d'évolution vers des crises de type « grand mal » ;
  - traitement : valproate de sodium ou éthosuximide ;
- **« grand mal »** :
  - épilepsie généralisée idiopathique. Plutôt à partir de l'adolescence ou de l'âge adulte, parfois dès l'enfance ;
  - crises tonicocloniques généralisées d'emblée ;
- **épilepsie myoclonique juvénile bénigne** :
  - entre 12 et 18 ans ;

Fiche Dernier tour

- myoclonies massives bilatérales et symétriques aux membres supérieurs en éclair, sans perte de connaissance, survenant le matin au réveil ;
- bon pronostic ;

■ **épilepsie à paroxysmes rolandiques** :
- la plus fréquente des épilepsies de l'enfant ;
- mouvements anormaux toniques ou cloniques, à l'endormissement ou au réveil, de la bouche et de la déglutition sans perte de connaissance ;
- pas de nécessité de traitement en général ;
- guérison spontanée à l'adolescence.

Si un syndrome épileptique est identifié ou si les crises sont idiopathiques mais répétées, on instaurera un traitement de fond :

■ introduction progressive ;

■ monothérapie en première intention ;

■ le traitement de choix est :
- la carbamazépine *(Tégrétol)* pour les épilepsies partielles ;
- le valproate de sodium *(Dépakine)* en cas d'épilepsie généralisée ou d'absences ;
- le clonazépam *(Rivotril)* en cas d'épilepsie myoclonique sévère ;

■ surveillance de l'efficacité (sur la clinique) et de la tolérance du traitement (hématologique et hépatique en cas de traitement par valproate de sodium ou carbamazépine) ;

■ en cas d'échec, on changera de monothérapie. Il ne faut jamais arrêter brutalement un traitement antiépileptique 0 ;

ITEM 193

Détresse respiratoire aiguë du nourrisson et de l'enfant. Corps étranger des voies aériennes supérieures

	Tour 1	Tour 2	Tour 3	Dernier tour
Date				

OBJECTIFS

- Diagnostiquer une détresse respiratoire aiguë du nourrisson et de l'enfant.
- Diagnostiquer un corps étranger des voies aériennes supérieures.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

LIENS TRANSVERSAUX

ITEM 21 Prématurité et retard de croissance intra-utérin : facteurs de risque et prévention.
ITEM 23 Évaluation et soins du nouveau-né à terme.
ITEM 78 Coqueluche.
ITEM 86 Infections bronchopulmonaires du nourrisson, de l'enfant et de l'adulte.
ITEM 198 Dyspnée aiguë ou chronique.
ITEM 223 Angiomes.
ITEM 226 Asthme du nourrisson, de l'enfant et de l'adulte.
ITEM 233 Diabète sucré de type 1 et 2 de l'enfant et de l'adulte. Complications.
ITEM 276 Pneumothorax.
ITEM 312 Épanchement pleural.
ITEM 336 Toux chez l'enfant et l'adulte.

Sujets tombés aux concours de l'Internat : 1996, 1998, 2001



- 1996, zone Nord :

Garçon de 3 ans et demi, depuis 48 h, sifflement expiratoire et polypnée. À l'examen : diminution du murmure vésiculaire à droite. Radio de thorax de face en inspiration normale. La radio de face en expiration retrouve : distension thoracique, aplatissement des coupoles et asymétrie de la transparence pulmonaire, emphysème localisé du poumon droit, déplacement médiastinal.

1) Quel est le nom de cette anomalie ?
2) Quelle est l'hypothèse étiologique ?
3) Quels arguments cliniques recherchez-vous ?
4) Quel examen réalisez-vous immédiatement et dans quel but ?
5) Si le diagnostic n'est pas fait, quelles sont les complications possibles ?

- 1998, zone Sud :

  Prématuré né à 36 SA, poids de naissance = 2 500 g, admis en réa néonat pour détresse respiratoire. Mère primipare, 18 ans, de groupe B + . Rupture de la poche des eaux de 4 jours, fièvre maternelle depuis 24 h, mise sous pénicilline. Accouchement normal, Apgar 8/9, apparition rapide d'une polypnée avec tirage intercostal. À l'arrivée en réa : T° = 35,3 °C, PAS = 48, FR = 90, cyanose, rétraction thoracique. Radio de thorax : poumon gris avec non-visibilité de l'ombre cardiaque. Oxygénothérapie à 100 %. Bilan sur cathéter artériel ombilical : pH = 7,25, $PaCO_2$ = 50, PaO_2 = 55, lactates = 3,5, CRP = 35, fibrinogène = 4, prothrombine = 52 %, plaquettes = 200 000. Prélèvements bactériologiques périphériques réalisés. Échographie transfontanellaire normale.

  1) Quelle est la cause probable de la prématurité ? Quelle est sa conséquence ? ITEM 21
  2) Quels sont les 3 autres signes cliniques de détresse respiratoire ? Quel est l'indice de cotation ?
  3) Citez un autre élément à rechercher sur la radio de thorax ? ITEM 86
  4) Quelle est l'orientation diagnostique prioritaire ?
  5) Quelles thérapeutiques médicamenteuses mettez-vous en place ? ITEM 23
  6) Quelles sont les mesures permettant d'améliorer la ventilation et l'oxygénation ?

- 2001, zone Nord : même dossier qu'en 1996.

CONSENSUS

- Prise en charge de la bronchiolite du nourrisson Conférence de consensus ANAES, 2000 (http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/bronc.pdf).
- Antibiothérapie par voie générale en pratique courante au cours des infections respiratoires basses de l'adulte et de l'enfant AFSSAPS, octobre 2005 (http://agmed.sante.gouv.fr/pdf/5/rbp/irb_reco.pdf).
- GINA : the global initiative for asthma GINA Report : Global Strategy for Asthma Management and Prevention Pocket Guide for Asthma Management and Prevention in Children : révisé en 2006 pour la prise en charge (http://www.ginasthma.com/Guidelineitem.asp??l1 = 2&l2 = 1&intId = 49).
- Crises d'asthme aiguës graves de l'adulte et de l'enfant Prise en charge Révision de la 3e conférence de consensus en réanimation et médecine d'urgence – Société de réanimation de langue française, 2002 (http://www.srlf.org/s/IMG/pdf/rev3emeconfcons.pdf).
- Prise en charge de la crise d'asthme de l'enfant (nourrisson inclus) Recommandations pour la pratique clinique C. Marguet, pour le Groupe de recherche sur les avancées en pneumopédiatrie (GRAPP), avril 2007 (http://www.splf.org/rmr/pdfNR/4_2007_marguet.pdf).
- Éducation thérapeutique de l'enfant asthmatique ANAES, novembre 2002 (http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/education_asthmatique_enfant_version_finale_du_22_10_02_synthese.pdf ; http://agmed.sante.gouv.fr/pdf/5/rbp/asm_reco.pdf).
- Du bon usage des corticoïdes inhalés chez l'enfant asthmatique (nourrisson inclus) Groupe de recherche sur les avancées en pneumopédiatrie (GRAPP), 2004 (http://www.splf.org/rmr/accesLibre/RMR2004_21_1215_CTCenfant.pdf).
- Observance thérapeutique chez l'enfant asthmatique Recommandations pour la pratique clinique J. de Blic, pour le Groupe de recherche sur les avancées en pneumopédiatrie (GRAPP), avril 2007 (http://www.splf.org/rmr/pdfNR/4_2007_de_blic.pdf).

POUR COMPRENDRE…

- Situation urgente très fréquente.
- Diagnostic à l'inspection sur la fréquence respiratoire et les signes de lutte.
- Dyspnée bruyante ITEM 198 :
  – inspiratoire : causes laryngées, nasopharyngées ;
  – expiratoire : causes bronchiques et bronchiolaires ;
  – aux 2 temps : cause trachéale.

■ Dyspnée silencieuse :
– avec signes de lutte : causes bronchiolaires, alvéolaires, pleurales, cardiaques ;
– sans signe de lutte : causes hémodynamiques, métaboliques et neurologiques.

■ Toujours penser à un corps étranger, qui soit nécessite une prise en charge urgente, soit peut être à l'origine de complications à moyen terme. 0

■ À part : les détresses néonatales de causes pulmonaires ou extrapulmonaires.

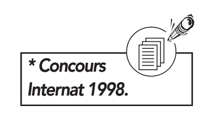
I. DÉTRESSES RESPIRATOIRES NÉONATALES

A. Diagnostic positif*



■ Anomalies du rythme respiratoire : FR > 60, pauses respiratoires > 10 s, apnées, arrêt respiratoire.

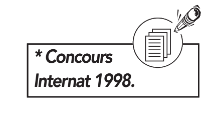
■ Signes de lutte : score de Silverman (tirage intercostal, battement des ailes du nez, balancement thoracoabdominal, entonnoir xyphoïdien, geignement expiratoire)*.



■ Cyanose généralisée ou localisée.

■ Gaz du sang : hypoxie dangereuse si $PaO_2 < 50$ mmHg, normo et hypercapnie sont des signes de gravité, acidose ± sévère.

B. Prise en charge urgente*



■ Désobstruction des voies aériennes supérieures, vidange de l'estomac.

■ Mise en incubateur avec monitorage de la température.

■ Monitoring de la fréquence cardiaque et de l'oxymétrie de pouls.

■ Oxygénation par ventilation non invasive : au masque, pression positive continue (PPC) nasale, intubation nasotrachéale si la détresse ne s'améliore pas rapidement.

■ Monitoring de la saturation pour éviter l'hyperoxie qui est toxique +++ (rétinopathie).

■ Évaluation du retentissement hémodynamique, pose d'une voie veineuse périphérique ou d'un cathéter veineux ombilical.

C. Principales causes

1. Causes pulmonaires

■ Détresse respiratoire transitoire (DRT) ITEM 23 :
– cause la plus fréquente de détresse respiratoire néonatale ;
– due à un retard de résorption du liquide pulmonaire inactivant le surfactant ;
– possible quel que soit le terme, plus fréquente en cas de césarienne ou d'accouchement par voie basse rapide ;
– diagnostic : détresse respiratoire retardée, râles humides à l'auscultation ;
– évolution favorable en 24-48 heures.

■ Maladie des membranes hyalines ITEM 21 :
– d'autant plus fréquente que le terme de la naissance est faible ;
– détresse respiratoire souvent sévère ;
– radiographie de thorax : petits poumons rétractés, granité pulmonaire fin, bronchogramme aérien ;

– traitement : ventilation assistée avec pression expiratoire positive, instillation endotrachéale de surfactant artificiel.

- Inhalation de liquide amniotique ITEM 23 :
  - de liquide clair :
    - équivalente à la DRT mais plus sévère ;
    - plus fréquente en cas de travail prolongé ;
  - inhalation méconiale :
    - contexte d'anoxie périnatale avec émission du méconium *in utero* ;
    - détresse respiratoire immédiate et sévère ;
    - radiographie de thorax : opacités en mottes bilatérales à limites floues ;
    - intubation avec bronchoaspirations systématiques ;

0 • ventilation au masque contre-indiquée.



- Infection pulmonaire*.
- Pneumothorax suffocant ITEM 276 :
  - à évoquer en cas d'aggravation brutale de la symptomatologie ;

0 – ventilation au masque contre-indiquée.

- Hypertension artérielle pulmonaire persistante :
  - hypoxémie réfractaire ;
  - diagnostic par échocardiographie.

2. Causes extrapulmonaires

- Imperforation des choanes : à dépister systématiquement à la naissance ITEM 23.
- Hernie diaphragmatique :
  - diagnostic souvent fait en anténatal ;
  - abdomen plat, bruits hydroaériques thoraciques, déviation des bruits du cœur à droite ;
  - détresse respiratoire immédiate et sévère ;
  - radio de thorax + abdomen sans préparation ;
  - prise en charge chirurgicale en milieu spécialisé ;

0 – ventilation au masque contre-indiquée ;

  - forte mortalité en relation avec l'hypoplasie pulmonaire.
- Atrésie de l'œsophage :
  - dépistage néonatal systématique par le test à la seringue ITEM 23 ;
  - radio de thorax + abdomen sans préparation ;
  - mise en condition : position demi-assise, aspiration oropharyngée continue ;
  - chirurgie en milieu spécialisé.
- Autres :
  - syndrome de Pierre-Robin ;
  - causes neurologiques : anoxie périnatale, méningite, drogues anesthésiantes ;
  - pathologies neuromusculaires ;

– causes cardiaques :
  - état de choc (septique, hémorragique) ;
  - cardiopathies congénitales : cyanogènes (transposition des gros vaisseaux, tétralogie de Fallot…) ou non cyanogènes.

II. DÉTRESSES RESPIRATOIRES DU NOURRISSON ET DE L'ENFANT

A. Diagnostic positif

Il se fait à l'inspection.

- Fréquence respiratoire :

- valeurs normales :
  – nouveau-né : 40-50/min ;
  – < 1 an : 30-40/min ;
  – 1 à 5 ans : 24-30/min ;
  – 5 à 12 ans : 20-24/min ;
  – 12 ans : 12-20/min ;

  – situations pathologiques :
    - polypnée ;
    - bradypnée : rare chez l'enfant, signe de gravité ++ (épuisement).
- Signes de lutte :
  – battement des ailes du nez ;
  – tirage :
    - intensité corrélée à la gravité, mais il est moins marqué avec l'âge (diminution de la compliance thoracique) ;
    - topographie : sous-costal, intercostal, sus-sternal, entonnoir xiphoïdien ;
    - valeur localisatrice en cas d'obstruction ;
  – balancement thoraco-abdominal ;
  – geignement expiratoire : surtout chez le nouveau-né.
- Autres signes de gravité :
  – cyanose ;
  – sueurs ;
  – difficultés à parler.

B. Orientation diagnostique

1. Dyspnée bruyante (cornage, *wheezing*)

- Elle s'associe à des signes de lutte et traduit une origine obstructive.
- Dyspnée inspiratoire (en faveur d'une obstruction haute) :
  – laryngée +++ : laryngite, épiglottite, corps étranger ;
  – pharyngée : hypertrophie amygdalienne, phlegmon rétropharyngé, corps étranger ;
  – nasale : rhinopharyngite, hypertrophie des végétations adénoïdes.

- Dyspnée expiratoire (en faveur d'une obstruction des voies aériennes inférieures) :
  - bronchiolite ITEM 86 ;
  - crise d'asthme ITEM 226 ;
  - corps étranger.
- Dyspnée aux 2 temps (en faveur d'une obstruction trachéale) :
  - corps étranger ;
  - compression extrinsèque.

2. Dyspnée silencieuse

- Polypnée associée à des signes de lutte :
  - bronchiolite ITEM 86 ;
  - pneumopathie aiguë infectieuse ITEM 86 ;
  - épanchement pleural : pleurésie, pneumothorax ITEMS 276, 312 ;
  - causes cardiaques (rechercher des signes d'insuffisance cardiaque associés +++) :
    - décompensation d'une cardiopathie congénitale connue ;
    - cardiomyopathie ;
    - myocardite aiguë ;
    - troubles du rythme.
- Polypnée sans signe de lutte :
  - collapsus ;
  - acidose : acidocétose révélatrice d'un diabète ITEM 233, intoxication aux salicylés ;
  - atteinte neurologique : traumatisme crânien, méningite, encéphalite.

C. Principales causes

1. Infection aiguë des voies aériennes inférieures ITEMS 86, 78

- Bronchiolite.
- Pneumopathie.
- Bronchite et/ou trachéobronchite.
- Coqueluche.

2. Asthme

Voir « Asthme de l'enfant et de l'adulte » ITEM 226, p. 447.

3. Détresses respiratoires d'origine laryngée

a) Chez le nouveau-né

- **Imperforation des choanes** :
  - dyspnée augmentée par la fermeture de la bouche ;
  - gonflement expiratoire des joues ;
  - traitement chirurgical.
- **Laryngomalacie ou stridor laryngé congénital** :
  - due à une hyperlaxité des structures fibrocartilagineuses du larynx à l'origine d'un collapsus inspiratoire du larynx ;
  - la symptomatologie apparaît dans les 10 premiers jours de vie, est intermittente et est aggravée aux pleurs ;

– après une aggravation entre 2 et 6 mois, on constate une amélioration entre la 1re et la 2e année de vie ;

– le traitement repose sur la surveillance, la prise en charge d'un éventuel reflux et éventuellement la chirurgie (résection endoscopique des replis ary-épiglottiques).

■ **Sténoses laryngées**.

■ **Paralysies laryngées** : idiopathique, traumatique, malformative ou due à une anoxie périnatale.

■ **Anomalie des arcs aortiques**.

b) De 1 à 6 mois

■ **Hémangiome sous-glottique** ITEM 223 :

– intervalle libre d'environ un mois ;

– association à un angiome cutané cervicofacial dans 50 % des cas ;

■ toute « laryngite aiguë » chez le moins de 6 mois doit faire évoquer et rechercher un hémangiome sous-glottique ; 0

– le diagnostic est fait par la nasofibroscopie : tuméfaction violacée, vasculaire, molle, sous-glottique, le plus souvent à gauche ;

– augmentation par poussées lors des premières semaines de vie puis stabilisation et régression spontanée après la première année ;

– traitement : surveillance simple dans la plupart des cas ; sinon tumeur corticodépendante et possible chirurgie par laser ou exérèse par voie externe.

■ **Abcès rétropharyngien** :

– dyspnée inspiratoire associée à une dysphagie et une hypersialorrhée ;

– masse visible latérale repoussant l'amygdale ;

– antibiothérapie associée à un traitement chirurgical.

c) À tout âge

■ **Épiglottite** :

– rarissime depuis la vaccination anti-*Haemophilus influenzae* b ;

– 6 mois-7 ans ++ ;

– œdème ou abcès de l'épiglotte dû à *Haemophilus influenzae* b (son incidence a nettement diminué en France depuis la généralisation de la vaccination contre ce germe) ;

– fièvre élevée à 39-40 °C, dyspnée inspiratoire brutale intense, position spontanée antéfléchie, altération de l'état général, voix étouffée, dysphagie et hypersialorrhée, adénopathies cervicales ;

– toujours y penser car risques graves : risque d'abcès obstruant les voies aériennes supérieures, risque d'arrêt cardiaque réflexe (éviter l'examen de la gorge +++), risque de bactériémie ou de méningite ; 0

– prise en charge :

- c'est une **urgence vitale** ;
- il ne faut pas allonger l'enfant ou faire de manœuvres endobuccales ; 0
- admission en unité de soins intensifs ;

- intubation en position assise par un personnel entraîné parfois sous anesthésie (rarement trachéotomie) ;
- antibiothérapie active sur *Haemophilus influenzae* b : céphalosporine de 3e génération ;
- corticothérapie IV souvent associée ;
- nasofibroscopie une fois l'enfant intubé ;
- bilan biologique et bactériologique, ponction lombaire systématique ;
- surveillance clinique et gazométrique.

■ **Laryngite aiguë sous-glottique** :
– fréquente ++, aux périodes de redoux ;
– origine virale ;
– fièvre peu élevée, dyspnée progressive ± intense, voix rauque, toux aboyante ITEM 336 ;
– traitement : corticothérapie par voie orale pendant 3 jours, aérosols d'adrénaline en cas de détresse respiratoire.

■ **Autres (rares)** :
– laryngotrachéobronchite bactérienne ;
– laryngite morbilleuse : secondaire au virus de la rougeole avant ou après l'éruption ;
– laryngite striduleuse :
- fréquente et bénigne ;
- survenue nocturne brutale ;
- causes : spasme, RGO, allergie, psychologique ;
- nombreuses récidives ;
- traitement par corticothérapie courte ;

– œdème laryngé traumatique, allergique ou familial ;
– papillomatose laryngée :
- secondaire aux virus HPV6 et 11 ;
- enfant de 2 à 4 ans ;
- visualisation à la nasofibroscopie d'éléments rosés pédiculisés sur les cordes vocales ;
- récidives fréquentes, dégénérescence rare ;
- surveillance endoscopique : traitement par laser ;

– brûlures et traumatismes : fumée, toxiques, caustiques.



0

4. Corps étranger*

C'est la cause à toujours évoquer.

a) Épidémiologie

■ Fréquent.

■ **C'est une urgence vitale : 10 décès par an en France.**

■ Plus de 9 décès sur 10 dus à l'inhalation d'un corps étranger se produisent chez les enfants de moins de 5 ans avec une majorité ayant moins de 1 an. La période à risque commence après 5 mois (âge de la préhension manuelle).

■ Sex-ratio de 2/1 en faveur des garçons.

■ Nature du corps étranger variable : alimentaire dans 90 % des cas (cacahuète) mais également jouet, végétal ou objet métallique.

b) Évoquer le diagnostic

■ L'inhalation de corps étranger doit être évoquée systématiquement devant toute dyspnée brutale. 

■ Il faut toujours rechercher un syndrome de pénétration : brusque accès de suffocation avec quintes de toux asphyxiantes, cyanose, survenant en plein jour chez un enfant en pleine santé généralement lors d'un repas ou d'un jeu*. 0



■ **La symptomatologie varie en fonction** :
- du niveau d'enclavement :
  - laryngé (5 %) : dyspnée laryngée, dysphonie, stridor, voix étouffée et dysphagie en position sus-glottique, cornage et voie voilée en position sous-glottique, voire asphyxie immédiate par obstruction complète ou apnée réflexe ;
  - trachéal (10 %) : dyspnée intermittente aux changements de position, inspiratoire ou expiratoire ou aux 2 temps, wheezing, toux importante, mobilité avec risque d'enclavement sous-glottique ;
  - bronchique (85 %) : dyspnée modérée plutôt expiratoire ou absente, asymétrie de l'ampliation thoracique et du murmure vésiculaire, râles bronchiques et sibilants localisés ;
- de la taille de l'objet ;
- de la nature du corps étranger :
  - corps végétal ou organique : caractère hydrophile augmentant le risque obstructif ;
  - corps rigide : risque de plaie ou de perforation.

■ Néanmoins, les symptômes initiaux se produisent souvent sans témoin et la symptomatologie ultérieure peut être moins typique : quintes de toux, dyspnée laryngée ; l'enfant est parfois asymptomatique.

■ Si l'épisode initial est ignoré, apparition possible par la suite de toux chronique, pneumonies à répétition, asthme ou bronchorrhée chronique.

c) Apprécier la tolérance

■ **On distingue les formes suraiguës très urgentes avec** :
- importance de la dyspnée, troubles du rythme respiratoire ;
- tirage important sous-jacent à l'obstacle ;
- signes d'hypoventilation alvéolaire ou d'hypercapnie : cyanose, pâleur, sueurs, tachycardie, agitation ;
- altération de l'état de conscience.

■ Elles imposent la liberté des voies aériennes en urgence avant toute investigation.

■ Une situation particulièrement dangereuse : corps étranger trachéal mobile risquant de s'enclaver dans la sous-glotte au cours d'un accès de toux.

d) Diagnostic différentiel

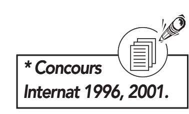
■ Laryngite aiguë : début parfois brutal.

■ Épiglottite : prise de la température +++.

e) Examens complémentaires

0

- Aucun examen complémentaire ne retardera la prise en charge en cas de :
  - – détresse respiratoire (corps étranger sous-glottique) ;
  - – corps étranger laryngé ou trachéal ;
  - – suspicion de corps étranger mobile ;
  - – pneumothorax/pneumomédiastin ;
  - – trouble ventilatoire de tout un poumon.



- **Radiographie de thorax*** :
  - – clichés comparatifs en inspiration et en expiration forcée ;
  - – signe direct : corps étranger radio-opaque (10 %) ;
  - – signes indirects : atélectasie, emphysème localisé *(trapping)*, pneumothorax/ pneumomédiastin ITEM 276, dilatation des bronches, foyer ;
  - – elle peut être normale.
- Bilan préopératoire.

f) Prise en charge

- **Enfant en asphyxie et uniquement dans ce cas** :
  - – **si l'enfant est conscient** :
  - – **manœuvre de Mofenson** avant 1 an : prendre l'enfant sur son avant-bras face vers le bas et donner 5 tapes dorsales fermes avec le talon de la main entre les deux omoplates en allant vers la partie céphalique du corps puis le retourner en maintenant la tête et le cou ; le placer en décubitus la tête plus basse que le thorax et faire 5 compressions 1 cm en dessous de la ligne intermamelonnaire ;
  - – après 1 an, donner 5 tapes dorsales puis manœuvre d'Heimlich : se tenir derrière la victime et avec le poing fermé pouce en dedans sur l'abdomen, appliquer des coups rapides de bas en haut en dessous de l'appendice xiphoïde ;
  - – **si la victime est inconsciente** :
    - • ouvrir les voies aériennes et effectuer une traction spontanée de la langue et de la mandibule ; extraire le corps étranger s'il est visible ;
    - • essayer 2 à 5 respirations artificielles (répéter 2 fois) ;
    - • si inefficacité de la ventilation artificielle, donner 5 tapes dorsales et faire 5 massages thoraciques ;
    - • voir si le corps étranger est visible dans la bouche et l'extraire ;
    - • sinon continuer la réanimation cardiorespiratoire et les tapes dorsales ;
  - – **si matériel médical à disposition** :
    - • laryngoscopie directe et extraction à la pince d'un corps étranger sus-glottique ;
    - • intubation pour refouler un corps étranger sous-glottique ou trachéal dans une bronche pour permettre la ventilation et l'extraire secondairement ;
    - • trachéotomie par kit ou trocard en cas d'obstacle sus-jacent.
- **Dans les situations moins urgentes** :

0

  - – mobilisation prudente sans tentative d'expulsion (risque d'enclavement sous-glottique) ;

– **endoscopie systématique*** : 0



- sous anesthésie locale par fibroscope souple pour confirmation diagnostique si nécessaire ;
- sous anesthésie générale par endoscope rigide d'emblée si le diagnostic est certain, pour extraction du corps étranger et contrôle de l'arbre trachéobronchique ;

– surveillance clinique pendant 2 jours au moins au décours ;
– association à une corticothérapie et une antibiothérapie.

*g) Évolution et surveillance**



■ Évolution spontanée en l'absence de traitement :
– pneumopathies à répétition ;
– atélectasie, dilatation des bronches, foyer chronique.

■ Évolution postextraction :
– radiographie de thorax systématique à J15-21 : recherche de complication locale (granulome pariétal, sténose bronchique) ;
– complications : fièvre, infection, œdème laryngé, laryngospasme, pneumothorax.

■ Prévention des récidives : éducation des parents et des enfants, éviter les comprimés, bonbons et petits fruits secs chez les moins de 3 ans, éviter les jouets de trop petite taille. 0

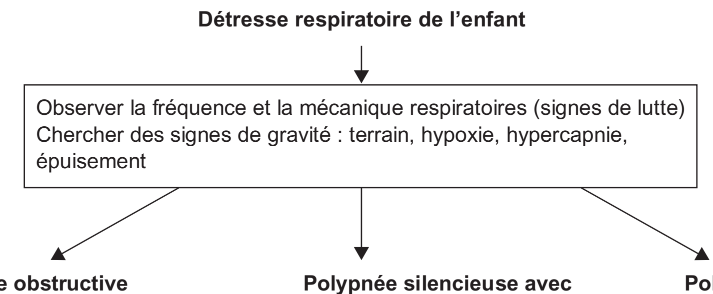
Fiche **Dernier tour**

Détresse respiratoire aiguë du nourrisson et de l'enfant. Corps étranger des voies aériennes supérieures

Détresses respiratoires du nouveau-né

- **Causes pulmonaires** :
  - détresse respiratoire transitoire +++ ;
  - maladie des membranes hyalines ;
  - inhalation de liquide amniotique clair ;
  - inhalation méconiale ;
  - infection pulmonaire ;
  - HTAP persistante.
- **Causes extrapulmonaires** :
  - imperforation des choanes ;
  - hernie diaphragmatique ;
  - atrésie de l'œsophage ;
  - causes cardiaques.
- **Prise en charge** :
  - libération des voies aériennes ;
  - ventilation non invasive voire intubation avec monitoring de l'oxymétrie de pouls pour éviter l'hyperoxie ;
  - traitements des facteurs aggravants : prévention de l'hypothermie, maintien hémodynamique ;
  - la ventilation au masque est contre-indiquée en cas d'inhalation méconiale, de pneumothorax suffocant, de hernie diaphragmatique [0].

Détresse respiratoire de l'enfant



Situations urgentes à savoir repérer

- Corps étranger [0] :
  - responsable de 10 décès par an en France ; à partir de l'âge de la préhension ;
  - accès de dyspnée aiguë avec notion ou pas de syndrome de pénétration [0], à évoquer devant toute dyspnée laryngée brutale non fébrile [0] ;

Fiche Dernier tour

Tableau 193-1. Dyspnée laryngée.

Âge	Recherche des causes
Naissance	Sténose laryngée congénitale Lymphangiome cervical ou pharyngo-laryngé
Premiers jours de vie	**Laryngomalacie** (cartilages hyperlaxes) : symptomatologie intermittente ; aggravation puis amélioration entre la 1re et la 2e année de vie Paralysie laryngée Infection herpétique
Moins de 6 mois	**Hémangiome sous-glottique** : intervalle libre d'un mois, souvent associé à un angiome cutané, diagnostic fait par la fibroscopie ; surveillance simple la plupart du temps « Laryngite sous-glottique » : toujours chercher un hémangiome **O** Sténose congénitale
Plus de 6 mois	*Avec fièvre :* – **épiglottite (urgence vitale)** – **laryngite sous-glottique virale** (la plus fréquente) – laryngo-trachéite bactérienne – corps étranger *Sans fièvre :* – **corps étranger** – laryngite striduleuse – allergie – brûlures, traumatisme

– la symptomatologie varie en fonction de la localisation ;
– enfant en asphyxie et seulement dans ce cas : manœuvre d'expulsion (Mofenson ou Heimlich après 1 an), à associer à la réanimation cardiorespiratoire si l'enfant perd conscience ;
– en l'absence d'asphyxie :
  - pas de mobilisation ou d'essai d'expulsion, qui peuvent être très dangereux (risque d'enclavement si corps étranger trachéal mobile) **O** ;
  - endoscopie systématique **O** : au tube souple pour repérage puis extraction au tube rigide ;
  - aucun examen complémentaire ne retardera l'endoscopie en cas de détresse respiratoire, localisation laryngée, trachéale, ou suspicion de corps étranger mobile, pneumothorax, trouble de ventilation de tout un poumon **O** ;
  - prévention des récidives **O**.

■ Épiglottite **O** :
– œdème de la glotte dû à *Haemophilus influenzae* chez les enfants non ou mal vaccinés ;
– dyspnée intense avec altération de l'état général, fièvre élevée, position antéfléchie spontanée, voix étouffée et hypersialorrhée ;
– respecter la position de l'enfant : ne pas essayer de l'allonger ou de faire des manœuvres endobuccales **O** ;
– antibiothérapie urgente intraveineuse active sur *Haemophilus influenzae* (+ corticoïdes) ;
– libération des voies aériennes : intubation en position assise par une personne expérimentée.

Page laissée blanche intentionnellement

ITEMS 194/302

Diarrhée aiguë et déshydratation chez le nourrisson et l'enfant : diagnostic et traitement

	Tour 1	Tour 2	Tour 3	Dernier tour
Date				

OBJECTIFS

- Diagnostiquer une diarrhée aiguë chez le nourrisson et l'enfant.
- Diagnostiquer un état de déshydratation chez le nourrisson et l'enfant.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
- Devant une diarrhée aiguë chez l'enfant, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi de l'évolution.

LIENS TRANSVERSAUX

- ITEM 179 Prescription d'un régime diététique.
- ITEM 195 Douleurs abdominales et lombaires aiguës chez l'enfant et l'adulte.
- ITEM 200 État de choc.
- ITEM 219 Troubles de l'équilibre acido-basique et désordres hydroélectrolytiques.
- ITEM 233 Diabète sucré de type 1 et 2 de l'enfant et de l'adulte. Complications.
- ITEM 252 Insuffisance rénale aiguë. Anurie.
- ITEM 310 Élévation de la créatininémie.
- ITEM 345 Vomissements du nourrisson, de l'enfant et de l'adulte (avec le traitement).

Sujets tombés au concours de l'Internat : 2001

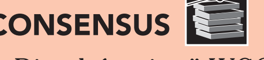


- 2001, zone Nord : Gastroentérite aiguë chez un nourrisson de 2 mois évoluant depuis 8 jours.
  1) Signes cliniques à rechercher pour apprécier la gravité de la déshydratation.
  2) Modalités de réhydratation et justification.
  3) Régime en relais (qualité, quantité, durée). Expliquez votre choix.
  4) La coproculture met en évidence un *Staphylococcus aureus*. Quelles sont les conséquences thérapeutiques ?
  5) Conseils donnés à la mère sollicitant votre avis sur l'alimentation de son enfant au cours des deux mois à venir.
  6) Suppléments quotidiens à proposer, associés à l'alimentation.
- 2001, zone Sud : Toxi-infection alimentaire collective dans une même famille.
  1) Données cliniques du texte étayant l'hypothèse d'un agent infectieux invasif.
  2) Agent(s) infectieux suspectés.

➤

3) Plat le plus vraisemblablement en cause. Expliquez votre réponse.
4) Données épidémiologiques pour confirmer que ce plat est bien la source de cette toxi-infection alimentaire.
5) Démarches à réaliser de manière à ce qu'une enquête épidémiologique soit entreprise.
6) Examens complémentaires pour identifier l'agent causal et la source de contamination.
7) Modalité de contamination à envisager en cas de contamination de villages proches.

CONSENSUS



- Diarrhée aiguë-WGO practice guidelines (adulte et enfant) Recommandations de l'Organisation mondiale de gastroentérologie, mars 2008 (http://www.omge.org).
- Vaccination antirotavirus (nourrissons de moins de 6 mois). Recommandations-Groupe de pathologie infectieuse pédiatrique de la Société française de pédiatrie, mai 2007.
- Traitement nutritionnel des diarrhées aiguës du nourrisson et du jeune enfant. Mise au point-Comité de nutrition de la Société française de pédiatrie-Archives de pédiatrie, mars 2002.

POUR COMPRENDRE…

- **Définition de la diarrhée aiguë** : accélération du transit (> 3 selles/jour) ou augmentation du volume des selles ou anomalie de l'aspect des selles (glaireuses, hydriques, liquides, glairosanglantes), depuis moins de 3 jours.

- La diarrhée aiguë est un symptôme très fréquent chez le nourrisson et l'enfant.
- Le risque principal est la **déshydratation aiguë**, qui peut être grave et conduire au décès en quelques heures (risque d'autant plus important que l'enfant est jeune).
- L'appréciation de l'**état d'hydratation** est l'élément essentiel de l'examen clinique : il s'exprime en fonction du poids du corps. L'**hospitalisation** se discute pour une déshydratation entre 5 et 10 % et s'impose au-delà de 10 %.
- Les pertes hydriques excessives qui en résultent sont difficilement compensées du fait des **particularités physiopathologiques** du nourrisson :
  - secteur hydrique prédominant : 70 % du poids du corps (50 % pour un adulte) ;
  - pertes insensibles importantes : 1 mL/kg/h (le rapport surface cutanée/poids du corps est le double de celui de l'adulte) ;
  - immaturité rénale (diminution des capacités de concentration des urines) ;
  - soif difficilement exprimée.
- Le principal traitement est la **réhydratation**, qui doit être adaptée au degré de gravité de la déshydratation.
- Les diarrhées aiguës sont d'origine **virale** dans 80 % des cas (pays industrialisés), avec un pic de fréquence automno-hivernal et un mode de transmission orofécal.
- Les diarrhées survenant en **contexte particulier** (immunodéprimé, retour de voyage, diarrhée glairosanglante) doivent être repérées car elles peuvent aboutir à une prise en charge spécifique.

I. DÉSHYDRATATION AIGUË

A. Physiopathologie

- Plus un enfant est jeune (particulièrement < 1 an), plus il est vulnérable, en raison de ses particularités physiopathologiques (voir *supra*).

- Les formes les plus graves de déshydratation aiguë menaçent le pronostic vital (collapsus hypovolémique) et peuvent être responsables de séquelles neurologiques ou rénales.
- La natrémie est le reflet de l'état d'hydratation intracellulaire (*tableau 194-1*) :
  – secteur extracellulaire = secteur interstitiel + secteur plasmatique ;
  – osmolalité plasmatique efficace = (natrémie × 2) + glycémie = 285 mosmol/kg.

B. Caractériser la déshydratation

1. Déshydratation extracellulaire

- Perte de poids.
- **Contraction du secteur plasmatique** : signes d'hypovolémie (tachycardie, temps de recoloration > 3 sec, oligurie, marbrures, extrémité froides, veines jugulaires externes plates, absence de larmes lors des pleurs) ou de collapsus (pouls filant, défaillance multiviscérale, troubles de conscience, hypotension artérielle) ITEM 200.
- **Contraction du secteur interstitiel** : pli cutané persistant (face antérieure du sternum, front), dépression de la fontanelle +++, peau sèche (aisselles), yeux cernés.
- Biologie : hémoconcentration (élévation de l'hématocrite et de la protidémie), insuffisance rénale fonctionnelle, alcalose métabolique « de contraction ».

2. Déshydratation intracellulaire

- Perte de poids.
- Soif intense.
- Muqueuses sèches (face interne des joues).
- Hypotonie des globes oculaires.
- Troubles neurologiques (troubles de vigilance, fièvre centrale, convulsions).
- Biologie : hypernatrémie, hyperosmolalité plasmatique.

Tableau 194-1. Types et mécanismes de déshydratation.

Types de déshydratation	Mécanismes
Déshydratation isonatrémique	La plus fréquente +++ Déshydratation globale Perte de sel proportionnelle à la perte d'eau
Déshydratation hyponatrémique	Déshydratation à prédominance extracellulaire Perte de sel > perte d'eau Apparition des signes de choc d'autant plus précoce que le déficit sodé est important !
Déshydratation hypernatrémique	Déshydratation à prédominance intracellulaire Perte d'eau > perte de sel Signes de choc différés car l'hypertonie plasmatique maintient le volume intravasculaire aux dépens du secteur intracellulaire (par appel d'eau) !



C. Apprécier cliniquement le degré de gravité* +++

La tolérance clinique d'une déshydratation dépend de sa sévérité et de sa rapidité d'installation :

- **déshydratation ≤ 5 % du poids du corps** :
  - pas d'examen complémentaire nécessaire ;
  - pas ou peu de signes cliniques (soif) ;
- **déshydratation entre 5 et 10 %** (déshydratation modérée) : signes cliniques (yeux cernés, dépression de la fontanelle), sans signe d'hypovolémie ;
- **déshydratation ≥ 10 %** (déshydratation sévère) :
  - pli cutané persistant, muqueuses très sèches ;
  - 0 signes d'hypovolémie : tachycardie, temps de recoloration > 3 s, marbrures, oligurie, extrémités froides, absence de larmes lors des pleurs, veines jugulaires externes plates ;
- **déshydratation ≥ 15 %** (déshydratation très sévère) : signes de collapsus (pouls filant, troubles de conscience, défaillance multiviscérale, hypotension artérielle).

D. Examens complémentaires

0 Justifiés lorsque la déshydratation est supérieure a 5 % sans retarder la mise en route du traitement :

- **natrémie** :
  - normale (80 % de cas) : déshydratation modérée ou bien compensée ;
  - hypernatrémie (15 % des cas) : déshydratation sévère ;
  - hyponatrémie (5 % des cas) : apport d'eau sans sodium (eau minérale seule) ou perte excessive de sel (vomissements, mucoviscidose) ;
- **kaliémie** : hyperkaliémie si insuffisance rénale fonctionnelle, acidose, insuffisance surrénale ;
- **fonction rénale** : urée plasmatique, créatininémie à la recherche d'une insuffisance rénale ITEMS 252, 310 ;
- **bicarbonates plasmatiques** : très bon facteur prédictif de la sévérité de la déshydratation ;
- **hémoconcentration** : hyperprotidémie, élévation de l'hématocrite ± hyperglycémie ;
- **ionogramme urinaire** :
  - pour différencier le caractère organique ou fonctionnel de l'insuffisance rénale ;
  - pour étudier la natriurèse (témoin de l'adaptation rénale) afin de distinguer les pertes rénales des pertes extrarénales.

E. Causes

On distingue 2 types de causes :

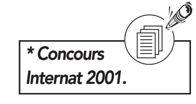
- déshydratation par augmentation des pertes (*tableau 194-2*) ;
- déshydratation par diminution des apports :
  - troubles de conscience ;

– troubles de déglutition ;
– adipsie (refus de boire) ;
– jeûne prolongé ;
– carence d'apport.

Tableau 194-2. Causes de déshydratation par augmentation des pertes.

Digestives	Rénales	Cutanées	Métaboliques	Respiratoires
– Diarrhée +++ – Vomissements – 3e secteur (poids conservé !) – Aspiration digestive, drainage	– Diurétiques – Acidose tubulaire proximale – Néphropathie/ perte de sel – Insuffisance surrénale – Hypercalcémie – Levée d'obstacle – Diabète insipide – Pseudohypo-aldostéronisme	– Brûlures – Syndrome de Lyell – Hyperthermie – Mucoviscidose – Photothérapie intensive	– Acidocétose diabétique – Diurèse osmotique – Maladies héréditaires du métabolisme	– Hyperventilation – Drainage thoracique

F. Prise en charge thérapeutique*



Elle repose sur le traitement de la cause + traitement symptomatique.

- **Déshydratation $\leq$ 5 % :**
  – **solué de réhydratation orale (SRO)** *(tableau 194-3)* à proposer à volonté, en petites quantités (15-20 mL), fréquemment (toutes les 20 min), tant que persiste la déshydratation ;


  – surveillance quotidienne du poids.
- **Déshydratation entre 5 et 10 % :**
  – essai de réhydratation orale ;
  – en cas d'échec (refus, vomissements importants) : hospitalisation, réhydratation par gavage gastrique continu (sonde gastrique) ou en intraveineux (IV) ;

Tableau 194-3. Exemples de composition (pour 1 litre de reconstitué) de solutions de réhydratation orale disponibles en France, comparées à celle de l'OMS.

	Adiaril® (Gallia)	*GES 45® (Milupa)*	*OMS*
Énergie (kcal)	105	160	80
Osmolarité (mOsm)	250	298	311
Glucides totaux (g)	25,8	40	20
– **glucose** (g)	13,3	20	20
– **dextrine-maltose** (g)	–	–	–
– **saccharose** (g)	12,5	20	–
Sodium (mmol)	60	49	90
Potassium (mmol)	20	25	20
Bicarbonates (mmol)	–	17	–
Citrates (mmol)	10	15	10

– surveillance pluriquotidienne du poids, de la diurèse et de la pression artérielle.

- **Déshydratation ≥ 10 %** :

O

– **urgence thérapeutique** ;

– hospitalisation ;

– pose d'une **voie veineuse** périphérique de bon calibre (en cas de choc : voie intraosseuse possible) ;

– **expansion volémique en cas de collapsus ou d'hypovolémie** avec un soluté cristalloïde isotonique ITEM 200 : sérum physiologique NaCl 0,9 % (20 mL/kg en 20 min), renouvelable jusqu'à obtention d'un état hémodynamique satisfaisant (diminution de la tachycardie, normalisation de la PA, de la conscience et du temps de recoloration cutanée) ;

– **réhydratation IV** : choisir le type de soluté en fonction de la natrémie ITEM 219 :

- natrémie < 130 mmol/L : G5 % + 9 g/L de NaCl (isotonique) puis G5 % + 4 à 5 g/L de NaCl ;
- natrémie entre 130 et 150 mmol/L : G5 % + 4 g/L de NaCl ;
- natrémie > 150 mmol/L : ne pas corriger l'hypernatrémie trop rapidement (risque d'œdème cérébral !) : G5 % + 4 g/L de NaCl à débit réduit afin de corriger la natrémie de 1 mmol/L/h au maximum ;
- KCl : 1,5 g/L (adapté à la kaliémie) et Ca : 1 g/L sont ajoutés à la reprise de la diurèse ;
- quantités : **majorer de 30 mL/kg** les besoins de base (*tableau 194-4*) ;

Tableau 194-4. Besoins de base en mL/kg/j en fonction de l'âge.

< 1 mois	1 à 6 mois	1 an	2 ans	2 à 10 ans
150	120	100	80	60

- compenser la moitié des pertes en 6 heures puis le reste sur les 18 heures suivantes (sauf en cas d'hypernatrémie où la correction doit se faire plus lentement) ;

– **surveillance** : poids toutes les 6 heures, diurèse, état d'hydratation, PA, scope cardiorespiratoire, conscience toutes les heures.

O

- **Critères d'hospitalisation** :

– **sévérité de la déshydratation** :

- toute déshydratation ≥ 10 % ;
- déshydratation entre 5 et 10 % si réhydratation orale impossible ;
- intolérance digestive totale ;

– **terrain** :

- milieu familial peu fiable et risque de mauvaise compliance au traitement ;
- âge < 3 mois, prématurité ;
- maladie chronique sous-jacente ;
- 3e secteur ;
- syndrome septique.

■ **En cas de traitement ambulatoire** : expliquer aux parents les signes d'aggravation nécessitant une nouvelle consultation en urgence (vomissements persistants et/ou refus de boire, enfant apathique, hypotonique, pâle, grognon, somnolent, difficile à réveiller, respiration rapide, yeux cernés). 0

II. DIARRHÉES AIGUËS

A. Physiopathologie

■ Toute diarrhée résulte d'un dérèglement des processus d'absorption ou de sécrétion des électrolytes, essentiellement du sodium.

■ Le tableau clinique dépend des moyens de défense de l'hôte et des mécanismes de virulence des germes :

– **atteinte de la fonction sécrétoire par libération de toxine : syndrome cholériforme** par activation d'une sécrétion active d'électrolytes et d'eau sans lésion anatomique (*Vibrio cholerae*, *E. coli* entérotoxinogène, staphylocoques, *Clostridium difficile*). Le **syndrome cholériforme** associe : diarrhée aqueuse brutale avec selles liquides profuses « eau de riz » fréquentes ± vomissements ± douleurs abdominales et déshydratation rapide ;

– **atteinte de l'absorption intestinale par destruction villositaire du fait d'un germe entéro-invasif : syndrome dysentérique** par envahissement des cellules épithéliales et destruction secondaire à la multiplication de la toxine provoquant des rectorragies et des selles glaireuses (*Shigella*, *E. coli* entéropathogène, *Yersinia*, *Campylobacter*). Le **syndrome dysentérique** associe : fièvre élevée avec selles glaireuses, afécales, profuses, mucopurulentes, voire sanglantes+ douleurs abdominales diffuses parfois très intenses ± épreintes et ténesme ;

– **atteinte de la sécrétion et de l'absorption dans certains cas : diarrhée banale** avec risque de diffusion systémique par envahissement des entérocytes sans destruction et atteinte de la sous-muqueuse, avec réaction inflammatoire par la multiplication de toxines (*Salmonella*, rotavirus). Ce syndrome associe des selles liquides fréquentes, des douleurs abdominales modérées, des vomissements et de la fièvre.

B. Démarche diagnostique

Dans les pays industrialisés, 80 % des diarrhées aiguës sont virales.

1. Anamnèse

■ **Mode d'installation et caractéristiques de la diarrhée** :
– début des symptômes ;
– fréquence, consistance, aspect et abondance des selles.

■ **Signes associés** à cette diarrhée et leur **retentissement** :
– vomissements, intolérance alimentaire totale et risque de déshydratation (dernier poids connu) ;
– fièvre, état septique (aspect général, frissons, marbrures, cyanose) ;
– altération de l'état général, pâleur ;
– convulsions ;
– arthralgies, éruption ;
– douleurs abdominales (localisation, type, irradiation).

O

Diagnostics à évoquer en cas de diarrhée + convulsions :
- shigellose ;
- salmonellose ;
- déshydratation avec troubles ioniques ;
- syndrome hémolytique et urémique (SHU) ;
- méningite virale associée ;
- convulsion hyperthermique (diagnostic d'élimination)

- **Facteurs étiologiques** :
  - voyage à l'étranger (outre-mer, pays tropicaux, Afrique…) +++ ;
  - notion de contage dans l'entourage ;
  - prise d'antibiotiques récente ;
  - changement de régime alimentaire ;
  - antécédent(s) d'entéropathie(s) ;
  - terrain : drépanocytose, immunodépression, maladies inflammatoires chroniques du tube digestif en poussée (maladie de Crohn ou rectocolite hémorragique).
- **Courbe staturopondérale** afin de s'assurer de la bonne évolution antérieure.
- Les symptômes retrouvés varient en fonction du mécanisme et de la cause des diarrhées (*tableau 194-5*).

Tableau 194-5. Symptômes en fonction du mécanisme et de l'étiologie des diarrhées aiguës.

Symptômes	Entérite virale	Diarrhée par production de toxine	Diarrhée invasive
Fièvre	+	+	+++
Déshydratation	+++	++	+
Choc	+	–	–
Vomissements	+++	+	+
Selles acqueuses	+++	–	–
Leucocytes fécaux	+	–	+++

Source : Navarro J. *Gastroentérologie pédiatrique*. Paris : Flammarion.

2. Examen physique

Examen complet sur un enfant déshabillé.

a) Recherche des ***signes de gravité*** *: en première intention*

- **Signes de déshydratation** (voir *supra*) : évaluer la perte de poids ;
- **Signes de sepsis** :
  - fièvre mal supportée : (aspect marbré, cyanosé, frissons). Elle peut être d'origine multiple : infection bactérienne sur syndrome entéro-invasif, déshydratation intracellulaire ou foyer infectieux extradigestif, qu'il faut rechercher de manière systématique (infection ORL, urinaire, méningée et pulmonaire) ;
  - troubles hémodynamiques : tachycardie, hypotension artérielle, troubles de conscience ;
  - syndrome dysentérique (voir « Physiopathologie ») ;

– signes pouvant faire évoquer un syndrome hémolytique et urémique (SHU) secondaire à une souche d'*E. coli* entérohémorragique (O157H7, le plus souvent sécrétrice de vérotoxine) : pâleur (anémie), asthénie, oligurie ou anurie insuffisance rénale, purpura (thrombopénie).

- **Signes de dénutrition :**
  – le plus souvent retrouvés dans des cas de diarrhée chronique débutante ou de pathologies de malabsorption sous-jacentes :
    - mesure du périmètre brachial (PB) et du périmètre crânien (PC), avec un rapport PB/PC devant être supérieur ou égal à 0,3 entre 4 mois et 4 ans. On parle de dénutrition lorsque ce rapport est inférieur ou égal à 0,28 ;
    - calcul du BMI (poids/taille^2) ;

  – tout signe de dénutrition nécessite une réalimentation précoce et doit poser la possibilité d'une évolution vers une diarrhée chronique débutante ITEM 303.

b) Recherche des signes pouvant faire évoquer un ***diagnostic différentiel***

- **fausse diarrhée de constipation.**
- diarrhée non infectieuse (maladie inflammatoire chronique en poussée, rare chez l'enfant), ou une diarrhée chronique (maladie cœliaque).
- **cause chirurgicale** (défense, contracture, vomissements bilieux : verts) : appendicite, péritonite, étranglement herniaire, invagination intestinale aiguë, volvulus.
- **Acidocétose diabétique** (douleurs abdominales, vomissements sans diarrhée, polyurie) ITEM 233.
- **Allergie alimentaire** en cas de terrain atopique personnel ou familial, d'introduction nouvelle (intolérance aux protéines de lait de vache), de signes associés à type d'éruption cutanée, dermatite atopique ou gêne respiratoire.
- **Diarrhée motrice** dans des cas très spécifiques (hyperthyroïdie, neuroblastome).

3. Examens paracliniques

Ils ne sont indiqués que dans des cas bien précis :

– déshydratation aiguë sévère : ionogramme sanguin, urée, créatininémie, glycémie, réserve alcaline, ionogramme urinaire (voir *infra*) ;

– diarrhée invasive avec signes systémiques : NFS, CRP, hémocultures, coproculture ;

– diarrhée après un séjour en zones endémiques (Afrique, outre-mer, Asie) : coproculture et parasitologie des selles (+frottis sanguin/goutte épaisse) ;

– diarrhée nosocomiale : virologie des selles ;

– diagnostic suspecté autre que celui de diarrhée simple, en fonction de l'orientation : radiologie pulmonaire, ECBU, NFS, voire ponction lombaire.

0

Indications de la coproculture :

- diarrhée entéro-invasive à la recherche d'une bactérie spécifique et à but thérapeutique ;
- diarrhée au retour d'une zone endémique (pays tropicaux ou outre-mer) ;
- chez l'immunodéprimé (VIH, hémopathie, greffé, drépanocytaire).

C. Agents pathogènes *(tableau 194-6)*

Tableau 194-6. Agents pathogènes responsables de diarrhées aiguës.

Bactéries	Virus	Parasites
Vibrio cholerae *E. coli* *Campylobacter jejuni* Salmonelles Shigelles *Clostridium difficile* *Yersinia enterolitica*	Rotavirus Adénovirus CMV Calicivirus humains	Protozoaires : – *Giardia intestinalis* – *Cryptosporidium hominis* – *Entamoeba histolytica* Helmintiases : – *Schistosoma* – *Strongyloides stercoralis*

Source : World Gastroenterology Organisation, 2008.

1. Causes bactériennes

- ***E. coli*** :
  – *E. coli* entéro toxinogénie (ETEC) : diarrhée du voyageur, diarrhée des enfants dans les pays en voie de développement ;
  – *E. coli* entéropathogène (EPEC) : enfants de moins de 2 ans, diarrhée chronique chez l'enfant, cause rarement la maladie chez l'adulte ;
  – *E. coli* entéro-invasif (EIEC) : diarrhée mucoïde hémorragique, avec fièvre fréquente ;
  – *E. coli* entérohémorragique (EHEC) : diarrhée hémorragique, colite sévère hémorragique et syndrome hémolytique et urémique dans 6-8 % des cas ; bétail et autres animaux sont connus pour être des réservoirs importants de *E. coli* ;
  – *E. coli* entéroagrégatif (EAEC) : diarrhée aqueuse chez l'enfant jeune, diarrhée persistante chez l'enfant ou l'adulte avec virus de l'immunodéficience humaine (VIH).
- ***Campylobacter*** :
  – c'est une des bactéries les plus fréquemment isolées dans les selles des enfants dans les pays en voie de développement ;
  – l'infection est associée à une diarrhée aqueuse et occasionnellement à une dysentérie :
  – le syndrome de Guillain-Barré est une complication rare ;
  – la volaille est une source importante d'infections par *Campylobacter* dans les pays développés.
- ***Shigella*** :
  – *S. sonnei* : pathologie plus légère, se rencontre plus communément dans les pays développés ;
  – *S. flexneri* : symptômes dysentériques et pathologie persistante, très commune dans les pays en voie de développement ;
  – *S. dysenteriae* type 1 (Sd1) : produit la toxine Shiga, comme c'est aussi le cas pour *E. coli* entérohémorragique. Elle a entraîné des épidémies dévastatrices de diarrhée sanglante avec des taux de mortalité approchant 10 % en Asie, Afrique et Amérique centrale.
- ***Vibrio cholerae*** :
  – de nombreuses espèces de *Vibrio* causent des diarrhées dans les pays en voie de développement ;
  – les sérogroupes O1 et O139 de *V. cholerae* provoquent des pertes de poids rapides et sévères ;

– en l'absence de réhydratation rapide et appropriée, un choc hypovolémique et la mort peuvent survenir dans les 12-18 h après l'apparition du premier symptôme ;
– les selles sont aqueuses, incolores avec présence de mucus. Les vomissements sont habituels, mais la fièvre rare ;
– chez l'enfant, l'hypoglycémie peut conduire aux convulsions et au décès ;
– en cas de risque d'expansion de l'épidémie, toute infection doit être rapidement signalée aux autorités sanitaires.

■ ***Salmonella*** :
– tous les sérotypes (> 2 000) sont pathogènes pour l'humain ;
– enfants et personnes âgées sont les catégories les plus à risque ;
– les animaux sont le plus important réservoir de *Salmonella* ;
– on assiste à un développement rapide des nausées, des phénomènes de vomissements et les diarrhées peuvent être aqueuses ou dysentériques. Fièvre dans 70 % des cas ;
– une bactériémie se produit dans 1-5 % des cas, surtout chez les enfants ;
– fièvre entérique : *Salmonella typhi ou paratyphi* A, B, ou C (fièvre typhoïde). Apparition de diarrhée (sanglante ou non) et présence de fièvre pendant 3 semaines ou davantage ;
– chez le nourrisson de moins d'un an, les diarrhées à salmonelles sont traitées sytématiquement : céphalosporines de 3e génération (ceftriaxone : *Rocéphine*).

2. Causes virales

■ **Rotavirus** :
– cause principale de gastroentérite sévère, déshydratante chez l'enfant ;
– implication dans un tiers des hospitalisations pour diarrhée et dans 500 000 décès mondialement chaque année ;
– presque tous les enfants, que ce soit dans les pays industrialisés ou en voie de développement, ont été infectés par le rotavirus quand ils avaient entre 3 et 5 ans ;
– l'incidence clinique montre un pic chez l'enfant entre 4 et 23 mois.

■ **Calicivirus humains (HuCVs)** :
– appartiennent à la famille *Caliciviridae* : norovirus et sapovirus ;
– précédemment appelés virus semblables à Norwalk ou semblables à Sapporo ;
– deuxième agent viral le plus fréquent, après le rotavirus, représentant 4-19 % des épisodes de gastroentérite sévère chez l'enfant.

■ **Adénovirus** : les infections par adénovirus entraînent plus habituellement une pathologie du système respiratoire. Cependant, selon le sérotype infectant, et plus particulièrement chez l'enfant, elles peuvent aussi causer une gastroentérite.

D. Prise en charge thérapeutique

Trois axes essentiels : 0

■ **réhydratation** afin de rééquilibrer les troubles hydroélectrolytiques (voir *supra*) ;

■ **lutte contre la dénutrition** avec une réalimentation précoce afin de diminuer la fréquence et la durée des anomalies de la perméabilité intestinale, et éviter une altération de l'état nutritionnel, tout en raccourcissant la durée de la diarrhée ;

■ **traitement par antibiothérapie** selon la cause.

1. Réhydratation +++ (*cf. déshydratation*)

2. Réalimentation

■ La réintroduction rapide de l'alimentation permet d'éviter la dénutrition en réduisant les anomalies de la perméabilité intestinale, en facilitant la « réparation » des entérocytes et en maintenant l'activité des disaccharidases, en particulier de la lactase et de la saccharase.

■ Celle-ci doit se faire après 4 heures de réhydratation par SRO :

– **en cas d'allaitement maternel**, celui-ci doit être continué en alternant tétées et prise de SRO ;

– **en cas d'enfant alimenté avec un lait classique**, l'intolérance au lactose (réapparition de la diarrhée à la reprise du lait) ne survient en fait que dans moins de 5 % des cas, ce qui signifie que l'utilisation d'une préparation diététique sans lactose n'est que rarement nécessaire ;

– **chez l'enfant ≥ 4 mois** atteint de diarrhée aiguë avec une déshydratation d'intensité faible ou modérée, après 4 heures de réhydratation orale exclusive, le lait reçu avant l'apparition de la diarrhée peut être repris à reconstitution normale d'emblée ;

– **en cas de diarrhée persistante et de terrain fragile sous-jacent** (prématurité, retard de croissance intra-utérin, pathologie chronique), un lait sans lactose doit être débuté dès le départ ;

O – **chez le nourrisson ≤ 4 mois**, il convient en 1re intention d'utiliser des hydrolysats de protéines pendant 1 à 2 semaines : Alfaré, Pepti-Junior (hydrolysats de protéines du lactosérum), Nutramigen, Pregestimil (hydrolysats de caséine), pour prévenir la survenue d'une allergie aux protéines du lait de vache ;

– **chez l'enfant diversifié** : régime anti-diarrhéique (carottes, eau de riz, bananes, …).

■ Les laits fermentés et les probiotiques sont en cours d'évaluation. Certaines études prouvent leur action sur la baisse de la durée de la diarrhée mais ils ne remplacent pas les SRO à visée de réhydratation.

Traitement nutritionnel des diarrhées aiguës du nourrisson et du jeune enfant

Comité de nutrition de la Société française de pédiatrie, mars 2002

1. La gravité potentielle de la diarrhée aiguë du nourrisson, qui reste un problème de santé publique en France, doit être constamment soulignée auprès des familles et des professionnels de santé, avec en premier lieu le risque de déshydratation.

2. La prescription par les médecins et l'utilisation par les familles des SRO doit être systématique chez tout nourrisson débutant une diarrhée aiguë.

3. Il faut utiliser exclusivement les SRO disponibles en officine et proscrire l'utilisation de solutions « maison » reconstituées de façon artisanale, *a fortiori* de l'eau pure ou des boissons gazeuses à base de cola.

4. Il n'y a pas de justification à arrêter l'allaitement maternel chez un nourrisson présentant une diarrhée aiguë.

5. Il n'y a pas de justification à retarder la réintroduction de l'alimentation au-delà de 4 heures de réhydratation orale exclusive chez un nourrisson présentant une diarrhée aiguë nourri avant l'apparition de la diarrhée par une préparation pour nourrisson ou une préparation de suite.

6. Chez un nourrisson de plus de 4 mois eutrophique, sans antécédents pathologiques, et présentant une diarrhée d'intensité faible ou modérée, il est licite d'utiliser pour la réalimentation le lait qu'il recevait avant le début de la diarrhée, avec une reconstitution d'emblée normale.

7. Chez un nourrisson de plus de 4 mois, l'utilisation d'une préparation sans lactose à base de lait de vache ou à base de soja est indiquée pendant 1 à 2 semaines en cas de diarrhée sévère, de diarrhée traînante, d'une durée supérieure à 5-7 jours, ou de diarrhée récidivante, soit dans 10 à 15 % des cas.

8. Chez le nourrisson de moins de 4 mois, l'absence d'études contrôlées ne permet pas de proposer de recommandations étayées. On utilisera d'autant plus volontiers pour la réalimentation un substitut du lait à protéines hydrolysées que la diarrhée est plus sévère et l'enfant plus jeune, qu'il existe des antécédents familiaux d'allergie et/ou des antécédents personnels de prématurité, de retard de croissance intra-utérin ou de pathologie chronique.

3. Traitements associés

- Les **antibiotiques** sont nécessaires avec certains germes de diarrhée après résultat de coproculture.
- Le seul traitement ayant une action sur le débit des selles est un **antisécrétoire**, le racécadotril *(Tiorfan)*, sans action sur le péristaltisme intestinal.
- Les **antiémétiques prokinétiques** peuvent être utiles en cas de vomissements importants (dompéridone : *Motilium*) mais ils sont susceptibles d'augmenter la durée de la diarrhée.
- Le lopéramide *(Imodium)* est contre-indiqué chez l'enfant de moins de 30 mois ou en cas de syndrome dysentérique.

Vaccination antirotavirus (nourrissons de moins de 6 mois)

Recommandations du Groupe de Pathologie infectieuse pédiatrique de la Société française de pédiatrie, mai 2007

La **vaccination antirotavirus** par voie orale (non remboursée pour le moment devant l'absence de recommandation du ministère d'une vaccination généralisée) est recommandée chez les enfants de moins de 6 mois. Celle-ci semble en effet nécessaire étant donné que les infections à rotavirus sont responsables de plus de la moitié des hospitalisations et d'un peu moins de 50 % des consultations de ville pour gastroentérite aiguë chez l'enfant de moins de 5 ans en France, ce qui génère des absences professionnelles des parents. De plus, 12 à 20 % des enfants de moins de 2 ans hospitalisés en période épidémique auront une infection nosocomiale à rotavirus.

4. Prévention

- Bien respecter les **règles hygiénodiététiques** : lavage des mains +++, ne pas partager les mêmes couverts ou tétines, éviction de la collectivité si possible.
- **Laits avec prébiotiques ou probiotiques :**
  – probiotique : micro-organisme ayant un effet bénéfique en s'implantant dans l'écosystème bactérien digestif ;
  – prébiotique : substance non digestible ayant un effet bénéfique en stimulant la croissance ou l'activité de certaines populations bactériennes de la flore digestive ;
  – ils diminueraient le taux d'infections virales, de diarrhées infectieuses ou de manifestations allergiques (à démontrer).

Fiche Dernier tour

Diarrhée aiguë et déshydratation chez le nourrisson et l'enfant : diarrhée aiguë chez l'enfant (avec le traitement)

■ **Définition de la diarrhée aiguë :** accélération du transit (> 3 selles/j) ou augmentation du volume des selles ou anomalie de l'aspect des selles (glaireuses, hydriques, liquides, glairosanglantes), depuis moins de 3 jours.
■ Symptôme très fréquent chez le nourrisson et l'enfant (80 % de causes virales en période épidémique).
■ Risque principal : déshydratation (apprécier le degré de gravité +++), qui peut conduire au décès en quelques heures.
■ Enfant d'autant plus vulnérable qu'il est jeune (particularités physiopathologiques).
■ Trois types de déshydratation :
- isonatrémique (la plus fréquente) ;
- hyponatrémique (perte de sel > perte d'eau) : prédominance extracellulaire ;
- hypernatrémique (perte d'eau > perte de sel) : prédominance intracellulaire.

Déshydratation

Déshydratation extracellulaire	Déshydratation intracellulaire
– Perte de poids – Contraction du secteur plasmatique : signes d'hypovolémie voire de collapsus – Contraction du secteur interstitiel : pli cutané persistant (face antérieure du sternum, front), dépression de la fontanelle +++ , peau sèche (aisselles), yeux cernés – Biologie : hémoconcentration (élévation de l'hématocrite et de la protidémie), insuffisance rénale fonctionnelle, alcalose métabolique	– Perte de poids – Soif intense – Muqueuses sèches (face interne des joues) – Hypotonie des globes oculaires – Troubles neurologiques (troubles de vigilance, fièvre centrale, convulsions) – Biologie : hypernatrémie, hyperosmolalité plasmatique

■ **Critères d'hospitalisation** 0 :
- **sévérité de la déshydratation** :
  - toute déshydratation ≥ 10 % ;
  - déshydratation entre 5 et 10 % si réhydratation orale impossible ;
  - intolérance digestive totale ;
- **terrain** :
  - milieu familial peu fiable et risque de mauvaise compliance au traitement ;
  - âge < 3 mois, prématurité ;
  - maladie chronique sous-jacente ;
  - 3e secteur ;
  - syndrome septique.

■ Les examens complémentaires ne sont justifiés que lorsque la déshydratation est estimée à plus de 5 % et ne doivent en aucun cas retarder la mise en route du traitement 0 : ionogramme sanguin et urinaire, réserve alcaline, protidémie, fonction rénale, NFS (hémoconcentration).

Fiche Dernier tour

Types	Clinique	Traitement
Déshydratation < 5 %	Peu de signes cliniques	**Soluté de réhydratation orale (SRO)** à proposer à volonté par petites quantités fréquentes tant que persiste la déshydratation **O**
Déshydratation de 5 à 10 %	Déshydratation modérée Signes cliniques sans signe d'hypovolémie	Essai de réhydratation orale En cas d'échec : hospitalisation, réhydratation par gavage gastrique continu (sonde gastrique) ou en intraveineux (IV)
Déshydratation > 10 %	Déshydratation sévère Signes d'**hypovolémie** **O** : tachycardie, TRC > 3 s, marbrures, oligurie, extrémités froides, absence de larmes lors des pleurs, veines jugulaires externes plates	**Urgence thérapeutique** **O** Hospitalisation Pose d'une **voie veineuse** périphérique de bon calibre (en cas de choc : voie intraosseuse possible) **Expansion volémique en cas de collapsus** avec un soluté cristalloïde isotonique : sérum physiologique NaCl 0,9 % (20 mL/kg en 20 min) renouvelable jusqu'à obtention d'un état hémodynamique satisfaisant
Déshydratation > 15 %	Déshydratation très sévère **Signes de collapsus :** pouls filant, troubles de conscience, défaillance multiviscérale, hypotension artérielle	**Réhydratation IV :** choisir le type de soluté en fonction de la natrémie

Diarrhees aiguës

- Atteinte de la fonction sécrétoire (syndrome cholériforme), de l'absorption (syndrome dysentérique) ou des deux (diarrhées banales).
- 80 % des diarrhées sont d'origine virale dans les pays industrialisés.

Anamnèse	Examen physique
Mode d'installation Caractéristiques de la diarrhée Signes associés et leur retentissement (poids) Facteurs étiologiques (voyage, contage) Courbe staturopondérale	Signes de déshydratation Signes de sepsis Signes de dénutrition Éliminer les diagnostics différentiels (fausse diarrhée du constipé, diarrhée non infectieuse ou diarrhée chronique, cause chirurgicale, acidocétose diabétique, allergie alimentaire, diarrhée motrice)

- **Indication d'examens complémentaires** :
  - déshydratation aiguë sévère : ionogramme sanguin, urée plasmatique, créatininémie, glycémie, réserve alcaline, ionogramme urinaire ;
  - diarrhée invasive avec signes systémiques : NFS, hémocultures, coproculture ;
  - diarrhée après un séjour en zones endémiques : coproculture et parasitologie des selles, frottis sanguin/goutte épaise ;
  - diarrhée nosocomiale : virologie des selles ;
  - diagnostic suspecté autre que celui de diarrhée simple, en fonction de l'orientation : radiologie pulmonaire, ECBU, NFS voire ponction lombaire.

Fiche Dernier tour

■ **Indications de la coproculture :** O
– diarrhée entéro-invasive à la recherche d'une bactérie spécifique et à but thérapeutique ;
– diarrhée au retour d'une zone endémique (pays tropicaux ou outre-mer) ;
– chez l'immunodéprimé (VIH, hémopathie, greffé, drépanocytaire).

■ **Diagnostics à évoquer en cas de diarrhée + convulsions :** O
– shigellose ;
– salmonellose ;
– déshydratation avec troubles ioniques ;
– syndrome hémolytique et urémique ;
– méningite virale associée ;
– convulsion hyperthermique (diagnostic d'élimination).

■ **Traitement :**
– en 3 axes O : réhydratation, lutte contre la dénutrition (réalimentation précoce), traitement spécifique (antibiothérapie) selon la cause ;
– **pas d'arrêt de l'allaitement maternel** en cas de diarrhée légère à modérée ;
– **chez le nourrisson < 4 mois**, il convient en 1re intention d'utiliser des **hydrolysats de protéines** O pendant 1 à 2 semaines ;
– **règles hygiénodiététiques** +++ (lavage des mains);
– **vaccin antirotavirus** recommandé chez les nourrissons de moins de 6 mois.

Page laissée blanche intentionnellement

ITEM 195

Douleurs abdominales et lombaires aiguës chez l'enfant

	Tour 1	Tour 2	Tour 3	Dernier tour
Date				

OBJECTIFS

- Diagnostiquer une douleur abdominale et lombaire aiguë chez l'enfant.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

LIENS TRANSVERSAUX

ITEM 36 Retard de croissance staturopondérale.
ITEM 77 Angines et pharyngites de l'enfant et de l'adulte.
ITEM 83 Hépatites virales. Anomalies biologiques hépatiques chez un sujet asymptomatique.
ITEM 86 Infections bronchopulmonaires du nourrisson, de l'enfant et de l'adulte.
ITEM 93 Infections urinaires de l'enfant et de l'adulte. Leucocyturie.
ITEM 94 Maladies éruptives de l'enfant.
ITEM 98 Otalgie et otite chez l'enfant et chez l'adulte.
ITEM 118 Maladie de Crohn et rectocolite hémorragique.
ITEM 144 Cancer de l'enfant : particularités épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques.
ITEM 194 Diarrhée aiguë et déshydratation chez le nourrisson et l'enfant.
ITEM 217 Syndrome occlusif.
ITEM 224 Appendicite de l'enfant et de l'adulte.
ITEM 233 Diabète sucré de type 1 et 2 de l'enfant et de l'adulte. Complications.
ITEM 245 Hernie pariétale chez l'enfant et chez l'adulte.
ITEM 255 Insuffisance surrénale.
ITEM 268 Pancréatite aiguë.
ITEM 272 Pathologie génitoscrotale chez le garçon et chez l'homme.
ITEM 275 Péritonite.
ITEM 292 Algies pelviennes chez la femme.
ITEM 300 Constipation.
ITEM 303 Diarrhée chronique.
ITEM 328 Protéinurie et syndrome néphrotique chez l'enfant et l'adulte.
ITEM 330 Purpura chez l'enfant et chez l'adulte.
ITEM 345 Vomissements du nourrisson, de l'enfant et de l'adulte (avec le traitement).



Sujets tombés aux concours de l'Internat : 1996, 1998

- 1996, zone Sud : Purpura rhumatoïde chez un enfant de 5 ans.
  1) Diagnostic évoqué par rapport aux données de l'observation.
  2) Examens complémentaies nécessaires pour affirmer le diagnostic.
  3) Complications abdominales possibles et surveillance.
  4) Pronostic de la fonction rénale quand apparition secondaire d'une protéinurie, d'une hématurie et d'une insuffiance rénale.
  5) Mesures adjuvantes associées à la corticothérapie.
- 1998, zone Nord : Appendicite aiguë chez un enfant de 8 ans.
  1) Diagnostic prioritaire à évoquer.
  2) Diagnostics différentiels à éliminer.
  3) Examen biologique aidant au diagnostic et résultat attendu.
  4) Signe physique qui prime sur la décision thérapeutique.
  5) Traitement à envisager.

CONSENSUS

- Aucune conférence de consensus n'existe à ce jour sur ce thème.

POUR COMPRENDRE…

- C'est le motif de consultation le plus fréquent aux urgences pédiatriques :
  – différencier les circonstances **aiguës** des circonstances **chroniques** ou **récidivantes** ;
  – ne pas méconnaître l'**urgence chirurgicale** ;
  – toujours rechercher les **causes extradigestives** devant les douleurs projetées et donc ne pas méconnaître un état fébrile associé ;
  – envisager des examens complémentaires orientés si le diagnostic clinique est difficile.
- Il est donc important de réaliser un bon interrogatoire (antécédents, caractéristiques de la douleur, signes associés) ainsi qu'un bon examen clinique sur un enfant déshabillé.
- Les examens complémentaires dépendent du contexte, non systématiques en cas de diagnostic évident.

I. DÉMARCHE DIAGNOSTIQUE

A. Interrogatoire

- **Antécédents personnels** :
  – médicaux : drépanocytose, maladie digestive ou rénale, diabète, allergies ;
  – chirurgicaux : chirurgie abdominale (risque d'occlusion sur bride), hernie ;
  – traumatisme.
- **Antécédents familiaux** :
  – maladie digestive ou rénale, diabète, maladie périodique ;
  – épidémie, toxi-infection alimentaire communautaire (TIAC).
- **Caractéristiques de la douleur** :
  – facteurs déclenchants (repas, marche, toux) et calmants (repas, position antalgique) ;

– mode d'installation (brutale ou progressive) et périodicité ;
– type et intensité (le réveil nocturne signe souvent une organicité) ;
– siège ;
– irradiation.

■ **Signes associés à toujours rechercher** : fièvre, toux ITEM 86, trouble du transit ITEMS 118, 194, 217, 303, symptomatologie urinaire ITEM 93, syndrome polyuropolydypsique ITEM 233, altération de l'état général ITEM 144, vomissements ITEM 345, arthralgies (purpura rhumatoïde ITEM 330).

■ **Contexte** familial, scolaire (conflit).

B. Examen clinique

Il doit être **complet** sur un enfant **déshabillé**. 0

■ **Général** :
– hémodynamique (tension artérielle, fréquence cardiaque, temps de recoloration cutanée) ;
– auscultation pulmonaire et recherche d'une polypnée (pneumopathie) ;
– purpura (purpura rhumatoïde), exanthème/ictère (hépatite aiguë) ;
– signes d'infections ORL (otite, angine) ou de syndrome méningé.

■ **Abdomen** :
– examen doux, mains réchauffées, mise en confiance de l'enfant ;
– débuter par la zone non douloureuse puis quadrant par quadrant ;
– inspection : cicatrice, météorisme abdominal ;
– auscultation : répartition des bruits hydroaériques ;
– palpation : hépatosplénomégalie, défense ou contracture, masse abdominale, néphromégalie, douleur épigastrique transfixiante (pancréatite) ;
– vérifier les orifices herniaires et le contenu scrotal ITEM 245 ;
– toucher rectal (rectorragies, fécalome) ITEMS 118, 300.

C. Examens complémentaires

■ À évaluer en fonction de la clinique.

■ Devant toute douleur abdominale fébrile du petit enfant, réaliser :
– une radiographie thoracique de face à la recherche d'une pneumopathie ; 0
– une bandelette urinaire à la recherche d'une infection urinaire. 0

■ S'il existe un contexte fébrile et toujours en fonction de l'orientation clinique, il faut réaliser :
– une radiographie de thorax en cas de toux ou de polypnée ;
– un abdomen sans préparation en cas d'arrêt des matières et des gaz (signes d'occlusion) ;
– une bandelette urinaire en cas de signes fonctionnels urinaires ou d'antécédent d'infection urinaire ;
– une échographie abdominale en cas de suspicion de pathologie chirurgicale ou de masse abdominale.

■ Si l'on est dans un contexte d'apyrexie et toujours selon l'orientation clinique, il faut réaliser :
- une échographie abdominale (en cas de suspicion d'invagination intestinale aiguë) ;
- une bandelette urinaire en cas de cystite, de purpura rhumatoïde ou de syndrome néphrotique.

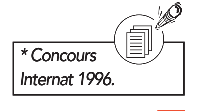
II. RECHERCHE DES CAUSES ET CONDUITE À TENIR DEVANT UNE DOULEUR ABDOMINALE AIGUË

A. Causes chirurgicales

■ Il s'agit le plus souvent d'une douleur continue de localisation initialement fixe, non périombilicale.

■ ± associée à une défense, une contracture, une masse, des rectorragies ou un syndrome occlusif.

■ Avis chirurgical en urgence.



1. Appendicite aiguë ITEM 224 *

a) Clinique

0 Le diagnostic est avant tout clinique :

■ douleur en fosse iliaque droite (mais parfois trompeuse en cas d'appendice rétrocæcal ou sus-vésical) avec défense voire contracture généralisée ;

■ ± vomissements, fébricule à 38-38,2 °C, syndrome occlusif (iléus réflexe).

b) Examens complémentaires

En cas de doute, on peut être amené à réaliser :

■ ASP : stercolithe non visible de façon systématique, mais sa présence signe le diagnostic ;

■ échographie ou TDM abdominal : inflammation de l'appendice, épanchement péritonéal ;

■ la biologie est à réaliser en cas de diagnostic incertain (hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles et élévation de la CRP) ou en préopératoire (associée à un bilan d'hémostase).

c) Diagnostic différentiel

■ Adénolymphite mésentérique (inflammation des chaînes ganglionnaires mésentériques, traitée par repos et antalgiques) (voir « Causes médicales »).

■ Traitement :
- chirurgical par cœlioscopie ou laparotomie : appendicectomie après accord parental signé ;
- il convient de rechercher de manière systématique la présence d'un diverticule de Meckel en cours d'intervention et, le cas échant, de le réséquer.

2. Péritonite ITEM 275

■ À évoquer devant la présence d'une contracture ou d'un pneumopéritoine à l'abdomen sans préparation.

■ Peut être d'origine appendiculaire ou par rupture d'un organe creux (perforation intestinale).

■ Le traitement est une urgence chirurgicale avec traitement de la cause par cœlioscopie ou laparotomie, avec lavage et drainage, associé secondairement à une antibiothérapie par amoxicilline-acide clavulanique *(Augmentin)* en IV.

3. Invagination intestinale aiguë (IIA) ITEM 345

■ **Primitive** :

– de 2 mois à 2 ans, fait parfois suite à une virose ;

– localisation iléocæcale +++, plus rarement iléo-iléale.

■ **Secondaire** : à tout âge et en tout point du tube digestif lorsqu'il s'agit d'une IIA secondaire à une pathologie sous-jacente (purpura rhumatoïde, maladie inflammatoire chronique, polypes, tumeurs, diverticule de Meckel).

■ À évoquer devant :

– **crise de pleurs** ou **douleurs abdominales** paroxystiques entrecoupées de périodes d'accalmie : notion d'**intervalle libre** ; O

– **accès d'hypotonie avec pâleur au décours des pleurs ;**

– **rectorragies** (souffrance digestive, signe d'alarme !) ;

– ± boudin d'invagination palpable cliniquement.

■ **Diagnostic** :

– échographie abdominale montrant un boudin d'invagination visible ou un aspect en cocarde (*fig. 195-1*) ;

– abdomen sans préparation (ASP) (*fig. 195-2*) avec visualisation des coupoles diaphragmatiques afin de vérifier l'absence de pneumopéritoine avant le traitement par lavement opaque ;

– l'ASP peut évoquer une IIA en cas de non-aération de la fosse iliaque droite.

■ **Conduite à tenir à but diagnostique et thérapeutique** :

– réalisation d'un **lavement opaque aux hydrosolubles** (examen réalisé sous faible pression et sous contrôle radioscopique, en présence du radiologue et du chirurgien chez un enfant en bon état hémodynamique) ;

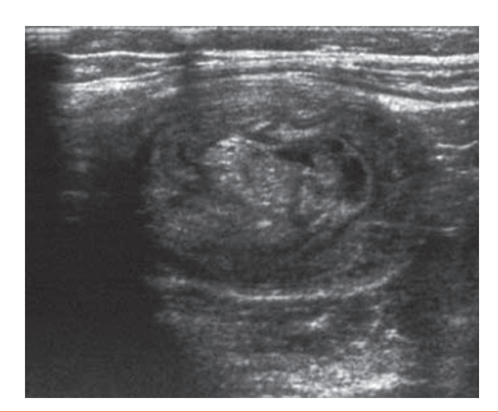


Fig. 195-1. Invagination intestinale aiguë. Échographie : coupe transversale, image en cocarde, présence d'adénopathies centrales.
Source : Devred P. *Radiopédiatrie.* 3[e] édition. Paris : Masson, coll. « Imagerie médicale – Formation », 2004.



Fig. 195-2. Invagination intestinale aiguë. ASP : opacité épigastrique correspondant à la tête de boudin d'invagination.
Source : Devred P. *Radiopédiatrie*. 3[e] édition. Paris : Masson, coll. « Imagerie médicale Formation », 2004.

– visualisation d'une image typique à type de lacune colique bloquant la progression du produit de contraste, image en cocarde de face et aspect en pince de crabe de profil (*fig. 195-3*) ;

O – **contre-indications au lavement** :
- instabilité hémodynamique ;
- pneumopéritoine ;
- rectorragies importantes ;
- défense ou contracture abdominale ;

– **critères de désinvagination** :
- enfant calme après le lavement ;
- opacification complète de tout le cadre colique avec cæcum en place ;
- opacification massive de la dernière anse grêle sur au moins 20 cm ;
- absence d'encoche pariétale et absence de ré-invagination ;

■ surveillance (éventuellement ambulatoire) pendant 48 h afin de s'assurer de la reprise du transit ;

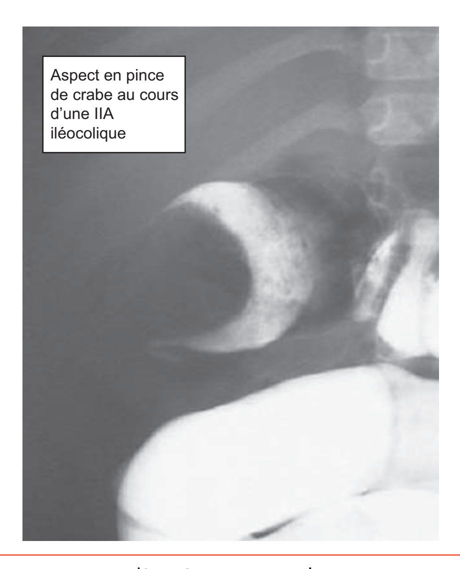


Fig. 195-3. Lavement opaque : image d'arrêt en cupule.

- les récidives sont possibles et précoces dans 5 % des cas, tardives dans 20 % des cas ;
- si échec ou contre-indication au lavement : **traitement chirurgical** par laparotomie avec désinvagination manuelle et vérification de l'intégrité et de la vitalité de l'intestin.

4. Étranglement herniaire ITEM 245

- Toujours vérifier les orifices herniaires. 0
- À évoquer systématiquement devant :

  – des **pleurs inhabituels** ;
  – une **masse inguinale** douloureuse irréductible et non expansive à la toux ;
  – un arrêt des matières et des gaz (**syndrome occlusif**).

- La hernie est une issue de viscères abdominaux entourés d'un sac péritonéal à travers un orifice de la paroi abdominale.
- Il existe à ce niveau un collet où il peut y avoir un étranglement. Secondairement à cet étranglement, se produit un œdème réactionnel avec un risque d'ischémie secondaire et de nécrose du contenu herniaire.
- La **hernie congénitale de l'enfant** est une hernie oblique externe par défaut de fermeture du canal péritonéovaginal et a un trajet oblique. Le collet est en situation externe et en dehors des vaisseaux épigastriques.
- Attention, chez la fille, il y a un risque de torsion de l'ovaire associé ; il ne faut donc jamais manipuler une hernie inguinale étranglée et elle nécessite une chirurgie en urgence.
- **Conduite à tenir** :
  – diazépam *(Valium)* en intrarectal pour réduction chez le garçon seulement ;
  – ± chirurgie :
    - en urgence en cas d'échec de réduction ;
    - chez la fille ;
    - programmée à froid post-réduction ;
    - elle consiste à effectuer une intervention de Schouldice (réfection pariétale du plancher abdominal en 3 plans avec dissection du sac herniaire puis réparation) ou une intervention de Lichtenstein (pose d'une plaque par cœlioscopie).

5. Occlusion intestinale ITEM 217

- Elle se caractérise par des douleurs abdominales, des vomissements et un arrêt des matières et des gaz.
- On observe un météorisme abdominal quand l'occlusion est basse et un abdomen plat quand l'occlusion est haute.
- **Causes** :
  – sur bride secondaire à une intervention chirurgicale ;
  – volvulus sur mésentère commun ;
  – diverticule de Meckel ;
  – invagination intestinale aiguë.

- **ASP** (*fig. 195-4*) :
  – niveaux hydroaériques (ASP debout), distension des anses d'amont (jonction intestin plat-intestin dilaté) ;
  – pneumopéritoine en cas de perforation intestinale.
- **Traitement** :
  – **urgence thérapeutique ;**
  – le traitement est symptomatique (pose d'une sonde nasogastrique en aspiration douce, mise à jeun, antalgiques) et de la cause (traitement chirurgical) ;
  – le risque est la nécrose intestinale ± perforation, secondaire à une ischémie prolongée.

6. Torsion testiculaire ITEM 272

O

- Vérifier systématiquement le contenu scrotal en cas de douleurs abdominales aiguës.
- Le diagnostic est évoqué devant :
  – une augmentation du volume testiculaire ;
  – une douleur pelvienne importante ;
  – une absence de réflexe crémastérien.
- C'est une **urgence chirurgicale** qui doit être traitée dans les 6 heures. En effet au bout de 6 heures de torsion, l'œdème a provoqué une ischémie puis une nécrose testiculaire.
- Le diagnostic différentiel le plus fréquent est la torsion de l'hydatide (réflexe crémastérien présent).
- **Traitement** : détorsion et orchidopexie associée à une orchidopexie controlatérale après avoir informé le patient et sa famille du risque d'orchidectomie en cas de nécrose et après accord parental signé.

7. Torsion d'annexes ITEM 292

- On doit y penser devant une douleur brutale, fixe, pelvienne, avec un œdème visible, ± associée à des vomissements, nausées et parfois à une défense abdominale.



Fig. 195-4. Atrésie duodénale : occlusion haute complète, image en double bulle (gastrique et duodénale).
Source : Devred P. *Radiopédiatrie*. 3e édition. Paris : Masson, coll. « Imagerie médicale – Formation », 2004.

■ Le toucher vaginal peut retrouver une masse latéro-utérine unilatérale.

■ Il existe parfois un antécédent de kyste ovarien.

■ Le diagnostic se fait par échographie abdominopelvienne.

■ C'est une **urgence chirurgicale** (risque de nécrose) : détorsion avec fixation mais parfois annexectomie si la durée de torsion a été trop longue.

8. Diverticule de Meckel

■ Le diverticule de Meckel est un reliquat embryonnaire situé sur le dernier tiers de l'intestin grêle vascularisé par l'artère mésentérique supérieure.

■ Il est présent chez 2 à 3 % des personnes.

■ On le suspecte devant l'association de douleurs abdominales et d'une hémorragie digestive basse (méléna ou rectorragie).

■ Le traitement est chirurgical : résection du diverticule avec appendicectomie associée.

9. Cholécystite aiguë

■ Fréquente chez l'enfant drépanocytaire (l'hémolyse provoque la formation de lithiases biliaires).

■ La cholécystite aiguë se manifeste par une douleur exquise au niveau de l'hypochondre droit à la palpation de la vésicule biliaire (signe de Murphy).

■ L'échographie retrouve (*fig. 195-5*) : épaississement pariétal > 4 mm, signe de Murphy échographique (au passage de la sonde), ± épanchement périvésiculaire, lithiase(s) biliaire(s) ou *sludge*.

■ Une échographie normale élimine avec quasi-certitude le diagnostic.

■ Le traitement consiste en une cholécystectomie par laparotomie ou sous cœlioscopie.

10. Traumatisme abdominal

■ Traumatisme splénique :
- après un traumatisme violent (AVP, chute sur guidon de vélo) ;
- la clinique retrouve une défense (parfois contracture abdominale) de l'hypochondre gauche associée à un choc hypovolémique (rupture) ;

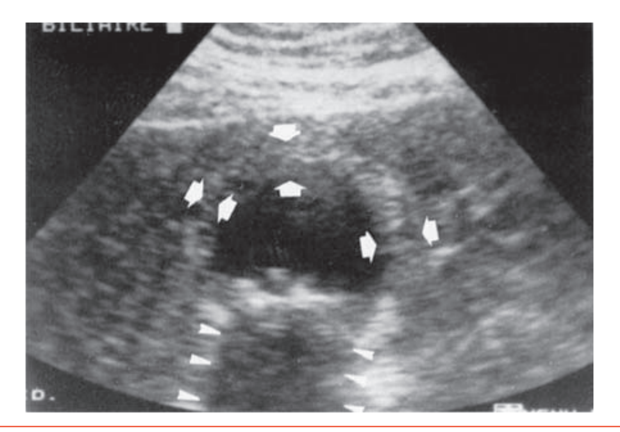


Fig. 195-5. Cholécystite aiguë. Échotomographie : coupe transversale de la vésicule.
Source : Gay-Depassier P, Menu Y, Sibert A. Pathologie non tumorale des voies bilaires. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), Radiodiagnostic IV, Appareil digestif, 33-500-A-30 ; 1993.

– le diagnostic se fait à l'aide d'un scanner abdominal non injecté retrouvant la fracture ou rupture ;

– le traitement consiste en une surveillance en réanimation chirurgicale et une splénectomie d'hémostase.

- Traumatisme rénal :

– douleur provoquée à la palpation de la fosse rénale ;

0 – rechercher une hématurie à la bandelette.

B. Causes médicales

1. Dans un contexte fébrile

- **Pyélonéphrite aiguë** ITEM 93.
- **Pneumopathie franche lobaire aiguë** (PFLA) ITEM 86.
- **Diahrrée aiguë, gastroentérite aiguë** ITEM 194.
- **Adénolymphite mésentérique** :

– adénopathies mésentériques secondaires à une virose (rhinopharyngite le plus souvent) ;

– douleurs abdominales diffuses ou prédominantes en fosse illiaque droite pouvant mimer un tableau de syndrome appendiculaire ;

– le diagnostic est posé par l'échographie abdominale montrant des adénopathies isolées sans inflammation appendiculaire ;

– le traitement est symptomatique par des antalgiques de paliers 1 et 2 en évitant la prise d'anti-inflammatoire non stéroïdien ;

– il est nécessaire de surveiller l'évolution du tableau (vomissements, douleur brutale) afin de ne pas méconnaître une invagination intestinale aiguë secondaire ou une appendicite.

- **Angine** ITEM 77.
- **Otite moyenne aiguë** ITEM 98.



- **Purpura rhumatoïde*** (*photo 9, voir cahier couleur*) ITEMS 94, 330.
- **Pancréatite ourlienne** ou secondaire à mycoplasme ITEM 268.

– Phase préictérique d'une **hépatite aiguë** (HAV, EBV, CMV) ITEM 83.

- **Crise vaso-occlusive abdominale drépanocytaire.**
- **Maladie périodique** (fièvre méditerranéenne familiale) :

– contexte familial ou génétique avec une origine méditerranéenne (Arméniens, Turcs, Juifs sépharades) ;

– douleurs abdominales chroniques récidivantes par poussées fébriles ;

– traitement symptomatique par anti-inflammatoires non stéroïdiens ou colchicine.

2. Dans un contexte apyrétique

- **Constipation** : rechercher un fécalome.
- **Oxyurose** :

– douleur abdominale intermittente + prurit anal ;

– traitement : *Fluvermal*, 1 dose à renouveler 3 semaines après + traitement de toute la famille ;

- **Pancréatite** secondaire à un traumatisme ITEM 268.

- **Colique néphrétique** :
  - association de douleurs lombaires hyperalgiques avec des signes fonctionnels urinaires (dysurie, pollakiurie) ;
  - diagnostic positif : calcul à l'ASP, dilatation d'amont des voies excrétrices à l'échographie ;
  - traitement symptomatique par des antalgiques anti-inflammatoires non stéroïdiens ou de palier 1.
- **Syndrome néphrotique** ITEM 328.
- **Diabète de type 1** ITEM 233.
- **Allergie aux protéines de lait de vache (APLV)** ITEMS 36, 303 :
  - trouble digestif à type de diarrhée le plus souvent, avec une éruption non spécifique ou urticarienne ;
  - ± rectorragies par colite hémorragique ;
  - elle est souvent associée :
    - à un terrain atopique familial (eczéma) ;
    - à une irritation digestive post-gastroentérite aiguë ;
  - le diagnostic est posé par le Diallertest, l'élévation des IgE ou des RAST de lait de vache ;
  - le traitement consiste en une éviction complète des protéines de lait de vache avec une réintroduction progressive secondaire en milieu hospitalier (hôpital de jour).
- **Insuffisance surrénalienne aiguë** ITEM 255 : exceptionnelle.
- **Hypertension artérielle en poussée** : pendant les crises hypertensives, le patient se plaint de nausées, de vomissements, de céphalées, vertiges, douleurs abdominales, troubles de l'audition et de la vision (mouches volantes), fatigue et hémorragies.
- **Maladie inflammatoire chronique de l'intestin (MICI) en poussée** ITEM 118.

III. CAUSES DE DOULEURS LOMBAIRES AIGUËS

A. En contexte fébrile

- **Pyélonéphrite aiguë** ITEM 93.
- **Spondylodiscite aiguë** :
  - clinique : fébricule (38-38,5 °C), douleur à la palpation de l'épineuse au niveau de la vertèbre atteinte, refus de la marche ;
  - diagnostic :
    - syndrome inflammatoire inconstant initialement (CRP et VS élevées) ;
    - IRM médullaire avec aspect de destruction du disque intervertébral et atteinte des corps vertébraux sus et sous-jacents (*fig. 195-6*) ;
    - scintigraphie osseuse ;
  - traitement : immobilisation selon localisation de l'atteinte, biantibiothérapie parentérale à bonne pénétration osseuse, en IV (oxacilline, rifampicine, céfotaxime).
- **Abcès musculaires paravertébraux** :
  - fièvre, douleur lombaire paravertébrale, refus de s'assoir ou de marcher ;
  - terrain à risque : immunodéprimé, porte d'entrée infectieuse à rechercher ++ ;
  - diagnostic : échographie ou IRM lombaire (aspect d'abcès francs).

B. En contexte apyrétique

- **Spondylodiscite aiguë.**
- **Neuroblastome** (*fig. 195-7*) ITEM 144 ;
- **Spondylolisthésis** (*fig. 195-8*) :
  – glissement d'une vertèbre par rapport à celle qui est située juste au-dessous d'elle, le plus souvent la 4e vertèbre lombaire (L4) sur la 5e ;
  – il en existe de deux sortes :
    - pendant l'enfance, au cours d'activités sportives intensives ;
    - plus tardivement, selon un processus arthrosique qui touche les articulations interapophysaires postérieures : on parle de spondylolisthésis dégénératif.
- **Métastases vertébrales** : avec risque de compression médullaire.

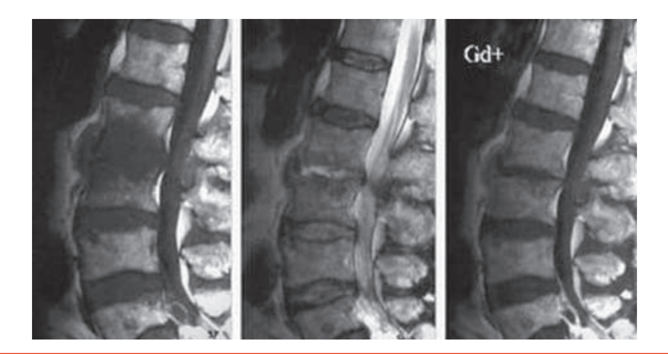


Fig. 195-6. IRM : spondylodiscite.
Source : Loubes-Lacroix F, Gozlan A, Cognard C, Manelfe C. Imagerie diagnostique de la spondylodiscite infectieuse. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), Radiodiagnostic I-II, Squelette normal, Neuroradiologie-Appareil locomoteur, 31-335-A-10 ; 2004.



Fig. 195-7. Fille, 2 mois : neuroblastome lombaire.
Source : Couanet D, Valteau-Couanet D. Neuroblastome. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), Pédiatrie-Maladies infectieuses, 4-100-E-80 ; 2006.



Fig. 195-8. Spondylolisthésis dysostosique avec spondyloptose.
Source : Brun M, Chateil JF, Le Manh C, Diard F. Troubles de la statique rachidienne dans le plan sagittal chez le sujet jeune. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), Radiodiagnostic I-II, Squelette normal, Neuroradiologie-Appareil locomoteur, 31-130-B-10 ; 2002.

Fiche **Dernier tour**

Douleurs abdominales et lombaires aiguës chez l'enfant

- C'est le motif de consultation le plus fréquent aux urgences.
- Importance de l'interrogatoire et de l'examen clinique complet sur enfant déshabillé O pour orienter les examens complémentaires.
- Distinguer les urgences médicales/chirurgicales, les contextes fébriles/apyrétiques.
- Ne pas oublier de caractériser la douleur et rechercher les signes associés.
- **Devant toute douleur abdominale fébrile du petit enfant, réaliser** :
  - une radiographie thoracique de face à la recherche d'une pneumopathie O ;
  - une bandelette urinaire à la recherche d'une infection urinaire O.

Douleurs abdominales aiguës

- Éliminer une **cause chirurgicale** :
  - **invagination intestinale aiguë** :
    - crise de pleurs avec des intervalles libres O + anorexie + vomissements + rectorragies ;
    - primitive (iléocæcale entre 2 mois et 2 ans) ou secondaire (en tout point du tube digestif et à tout âge) ;
    - lavement opaque aux hydrosolubles sous contrôle radioscopique, en présence d'un chirurgien et d'un anesthésiste, chirurgie si échec ;
    - en dehors des contre-indications (instabilatité hémodynamique, pneumopéritoine, rectorragies importantes et abdomen chirurgical) O ;
    - les critères de désinvagination sont le calme de l'enfant postlavement, l'opacification complète colique avec cæcum en place, l'opacification de la dernière anse grêle sur 20 cm et l'absence d'encoche pariétale et de réinvagination ;
- **appendicite** : diagnostic clinique O ;
- **péritonite ;**
- **occlusion intestinale ;**
- **étranglement herniaire** : toujours vérifier les orifices herniaires O ;
- **torsion testiculaire** : toujours vérifier le contenu scrotal O, urgence chirurgicale dans les 6 h ;
- **torsion d'annexe ;**
- **diverticule de Meckel** (hémorragie digestive basse) ;
- **cholécystite aiguë ;**
- **traumatisme abdominal** : éliminer une rupture splénique, rechercher hématurie à la BU O.
- Causes médicales :

Fiche Dernier tour

	Causes digestives	Causes extradigestives
Fébriles	Gastroentérite et diarrhée aiguë Adénolymphite mésentérique Pancréatite ourlienne ou infectieuse (mycoplasme) Hépatite aiguë	Pyélonéphrite aiguë Pneumopathie Infections ORL (angine, OMA) Purpura rhumatoïde Crise vaso-occlusive drépanocytaire Maladie périodique
Apyrétiques	Constipation Oxyurose Pancréatite traumatique Allergie aux protéines de lait de vache Maladie inflammatoire chronique en poussée (Crohn, RCH)	Colique néphrétique SHU Syndrome néphrotique Diabète de type 1 Insuffisance surrénale Poussée d'HTA

Douleurs lombaires aiguës

Contexte fébrile	Contexte apyrétique
Pyélonéphrite aiguë	Neuroblastome
Causes vertébrales : spondylodiscite aiguë, abcès musculaires paravertébraux	Causes vertébrales : spondylodiscite aiguë, spondylolisthésis, métastases vertébrales

Page laissée blanche intentionnellement

ITEM 203

Fièvre aiguë chez l'enfant. Critères de gravité d'un syndrome infectieux

	Tour 1	Tour 2	Tour 3	Dernier tour
Date				

OBJECTIFS

- Diagnostiquer une fièvre aiguë chez l'enfant.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

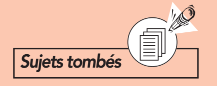
LIENS TRANSVERSAUX

ITEM 96 Méningites infectieuses et méningo-encéphalites chez l'enfant et chez l'adulte.

ITEM 190 Convulsions chez le nourrisson.

ITEM 194 Diarrhée aiguë et déshydratation chez le nourrisson et l'enfant.

Sujets tombés aux ECN : 2005, 2007



- 2005, dossier 3 :
  Fièvre aiguë à 39 °C depuis 24 heures chez un garçon de 18 mois. Pas de point d'appel clinique ni de signe de mauvaise tolérance. Antécédents de convulsions dans l'enfance chez la mère.
  1) Prise en charge de la fièvre.
  2) Le lendemain, survenue d'une crise convulsive hyperthermique. Quelles informations donner aux parents sur le diagnostic, le pronostic et les moyens de prévenir les récurrences ? ITEM 190
  3) CRP < 5 mg/L, Hb = 11 g/dL, VGM = 71 fl, GB = 18 × 10^9/L (polynucléaires neutrophiles : 75 %, lymphocytes : 18 %, monocytes : 5 %). Interprétation du bilan biologique.

  Commentaires : fièvre virale, hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles par démargination des polynucléaires du fait de la crise convulsive.
- 2007, dossier 8 :
  Petite fille de 18 mois fatiguée et grognon au retour de la crèche, présentant une fièvre à 38,9 °C associée à un écoulement nasal clair et à une toux intermittente. Devant des amygdales hypertrophiées et érythémateuses, le médecin traitant porte un diagnostic d'angine et prescrit de la josamycine et un traitement antipyrétique.
  1) Cette prescription antibiotique était-elle justifiée ?
  2) Quelle est la justification de la prescription antipyrétique ? En préciser les modalités avec les posologies.
  3) Nouvelle consultation le lendemain en raison de la persistance de la fièvre à 38,5 °C. L'état général est conservé. Ce tableau clinique justifie-t-il une nouvelle consultation médicale ?
  4) Nouvelle consultation 24 heures plus tard : tympan droit congestif, bombé et opaque. Poursuite de l'antibiothérapie par macrolides par le médecin traitant. Estimez-vous cette attitude légitime ?
  5) Le lendemain, l'enfant est devenue geignarde et algique à la mobilisation. NFS, CRP = syndrome inflammatoire biologique. Ponction lombaire = 80 éléments/mm^3 (80 % PNN, 20 % lymphocytes), 0,30 g/L d'albumine, glycorachie = 2 mmol/L (glycémie = 5 mmol/L), nombreux cocci Gram positif à l'examen direct. Quel est votre diagnostic et quel traitement antibiotique proposez-vous ? Une antibioprophylaxie de l'entourage est-elle justifiée ? ITEM 96
  6) Quels sont les éléments essentiels du suivi au cours des trois premiers jours en dehors de toute complication ?

CONSENSUS 

- Prise en charge de la fièvre chez l'enfant AFSSAPS, 4 janvier 2005 (http://afssaps.sante.fr/htm/10/fievre/fievre.htm).
- Summary of NICE guidance (National Institute for Health and Clinical Excellence) BMJ, 2007 (www.nice.org.uk).

POUR COMPRENDRE…

- **1er motif de consultation** en pédiatrie.
- Fièvre = température centrale ≥ **38 °C** :
  - en l'absence d'activité physique intense ;
  - chez un enfant normalement couvert ;
  - dans une température ambiante tempérée.
- La fièvre n'est qu'un **symptôme** et son traitement a pour seul but de diminuer l'**inconfort** de l'enfant.
- **Fièvre aiguë** = fièvre de moins de 5 jours.
- Le **nourrisson de moins de 3 mois** représente un cas particulier.
- Toute fièvre nécessite la **recherche de sa cause**.
- Les **complications** sont rares :
  - la déshydratation doit être prévenue ;
  - la crise convulsive hyperthermique ne présente aucune gravité.
- On distingue **fièvre et hyperthermie** :
  - dans la fièvre, le point d'équilibre de l'hypothalamus est dévié vers le haut (sous l'action notamment de cytokines produites par les leucocytes), ce qui entraîne une augmentation de la thermogenèse ;
  - dans l'hyperthermie, au contraire, le point d'équilibre n'est pas modifié. La cause de l'élévation de la température corporelle est exogène (augmentation de la température extérieure) ou endogène (effort physique intense).

I. DIAGNOSTIQUER UNE FIÈVRE AIGUË

A. Interrogatoire

- Date de début (fièvre aiguë ≤ 5 jours) et méthode de mesure.
- Chronologie des symptômes.
- Notion de contage (cas dans l'entourage).
- Prise alimentaire, comportement général.
- Antécédents personnels, traitements en cours (notamment prise antibiotique récente).

B. Méthodes de mesure

- Chez le nouveau-né : thermomètre électronique ou chimique en zone axillaire.
- Chez le nourrisson : même méthode ou thermomètre à infrarouge en zone tympanique (utilisation simple et rapide chez le nourrisson mais moins fiable chez les plus petits).

■ Toujours reprendre la température de l'enfant 15 minutes après l'avoir découvert.

II. IDENTIFIER LES SITUATIONS D'URGENCE

A. Apprécier la gravité

0

Évaluer le risque d'infection bactérienne sévère (IBS)

Consensus NICE, 2007

■ **Risque moyen** :
- fièvre ≥ 5 jours ;
- activité : diminuée, pas de sourire, éveil seulement en cas de stimulation prolongée ;
- hydratation : diminution des prises alimentaires, muqueuses sèches.

■ **Risque élevé** :
- âge < 3 mois ;
- couleur : pâleur, cyanose, marbrures, aspect toxique, purpura ;
- activité : somnolence, absence de réponse aux stimuli, geignement ;
- hydratation : pli cutané, fontanelle déprimée.

B. Identifier les situations d'urgence liées aux complications de la fièvre

1. Crises convulsives hyperthermiques (CCH)* ITEM 190



■ Touchent 2 à 5 % des enfants de moins de 5 ans.

■ Incidence maximale entre 18 et 24 mois.

■ Prédisposition familiale fréquente.

■ Elles sont causées exclusivement par la fièvre (généralement lors d'une variation rapide).

■ Pas d'examen complémentaire ni de traitement antiépileptique si crise convulsive hyperthermique (CCH) simple.

■ **Pour parler de CCH simple, les critères suivants doivent être réunis** :
- âge compris entre 9 mois et 5 ans ;
- examen neurologique préalable normal ;
- crise généralisée ;
- tonicoclonique ;
- durée < 15 min ;
- absence de déficit postcritique.

■ Il s'agit d'un diagnostic d'élimination : toujours penses à la méningite (PL au moin doute). 0

■ Rassurer les parents (des CCH simples caractère bénin) mais prévenir du risque de récidive élevé au cours des deux années qui suivent le premier épisode.

■ Aucun effet préventif des traitments antipyretiques sur la survenue de ces convulsions au moment des poussées fébriles.

2. Déshydratation aiguë ITEM 194

- Fièvre élevée et prolongée.
- Enfant surcouvert, température ambiante trop élevée.
- Inadéquation entre l'augmentation des pertes insensibles (10 % par degré au-dessus de 38 °C) et la diminution des apports (anorexie transitoire).

3. Syndrome d'hyperthermie majeure

- Diagnostic différentiel exceptionnel.
- Tableau associant collapsus et atteinte multiviscérale (dont cérébrale).
- La température est toujours supérieure à 41 °C (mourrissons surcouverts).

C. Identifier les situations d'urgence liées aux causes de la fièvre

O

Devant une fièvre mal tolérée, rechercher systématiquement une infection bactérienne.

1. Méningite purulente ITEM 96

- Syndrome méningé du grand enfant :
  - raideur de nuque ;
  - céphalées ;
  - vomissements ;
  - phonophotophobie ;
  - signe de Kernig (impossibilité de s'asseoir sans fléchir les jambes) ;
  - signe de Brudzinski (la flexion de la nuque provoque la flexion des jambes).
- Particularités du syndrome méningé chez le nourrisson :
  - pas de raideur de nuque ;
  - bombement de la fontanelle antérieure ;
  - hypo ou hypertonie ;
  - hyporéactivité (voire somnolence) ou hyperréactivité.

O

- Une méningite doit systématiquement être évoquée devant un purpura extensif fébrile (possible purpura fulminans) même en l'absence de signe méningé.

2. Autres infections bactériennes invasives

- Bactériémie (frissons).
- Affections ostéoarticulaires.
- Pneumopathie.
- Infection urinaire.
- Gastroentérite aiguë invasive.

D. Identifier les situations d'urgence liées au terrain

- Nourrisson âgé de moins de 3 mois.
- Déficit immunitaire, neutropénie.
- Drépanocytose.
- Pathologie chronique (risque de décompensation).

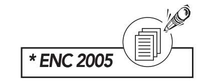
E. Cas particulier de la fièvre du nourrisson âgé de moins de 3 mois

Toute fièvre avant l'âge de 3 mois est une IBS jusqu'à preuve du contraire.

0

- Rechercher les **signes d'infection bactérienne sévère** (IBS) (voir *supra*).
- **Bilan infectieux systématique** :
  - bilan inflammatoire : NFS, plaquettes, CRP ;
  - hémocultures (au mieux au moment des pics fébriles ou des frissons) ;
  - examen cytobactériologique des urines ;
  - ponction lombaire (systématique avant 1 mois, indication large entre 1 et 3 mois) ;
  - ± radiographie thoracique si signes d'appel (polypnée, signes de lutte, $SpO_2 \leq$ 95 %).
- **Antibiothérapie IV probabiliste** (C3G + aminoside si suspicion de bactériémie) :
  - systématique si < 1 mois ;
  - si signe d'IBS ou hyperleucocytose entre 1 et 3 mois.
- Triple antibiothérapie en cas de signe de gravité (C3G + amoxicilline + aminoside) pour une durée fonction du site infecté ITEM 23.
- **Hospitalisation** :
  - systématique si < 1 mois ;
  - si signe d'IBS ou hyperleucocytose entre 1 et 3 mois.

III. TRAITEMENT*



- Il comprend :
  - traitement de la **cause** (traitement d'une éventuelle infection bactérienne) ;
  - traitement **symptomatique** (moyens physiques et médicamenteux) ;
  - **surveillance** (tolérance, complications).

- Le traitement symptomatique a pour seul objectif la diminution de l'inconfort.

0

A. Moyens physiques

- Dévêtir et **découvrir** l'enfant.
- **Hydrater** correctement l'enfant (biberons supplémentaires, suppléments hydriques).
- Limiter la **température ambiante à 18-20 °C**.

B. Moyens médicamenteux

- À débuter si température ≥ **38,5 °C**.
- **Monothérapie** antipyrétique de 1re intention : **paracétamol, 15 mg/kg/6 h**.
- La prise d'ibuprofene (par exemple : *Advil*, *Nureflex*) n'est justifiée que si l'enfant reste inconfortable et fébrile au-delà de 39 °C, 3 heures après la prise de paracétamol et après s'être assuré de l'absence de contre-indication (infection bactérienne non contrôlée, troubles de l'hydratation, varicelle).
- La **voie orale** doit être privilégiée.

Prise en charge de la fièvre chez l'enfant
Recommandations AFSSAPS, janvier 2005

■ La fièvre n'est qu'un symptôme :
– elle ne représente pas, par elle-même, un danger ;
– il n'y a donc pas lieu de la craindre spécifiquement ;
– en revanche, toute fièvre nécessite une recherche de sa cause ;
– la fièvre n'entraîne que très rarement des complications et il n'existe pas de traitement préventif des convulsions en climat fébrile ;
– la recherche de l'apyrexie ne constitue donc pas un objectif en soi ;
– en revanche, la fièvre peut s'accompagner d'un inconfort, dont le soulagement est justifié.

Le traitement à visée symptomatique repose sur les principes suivants :

■ **conseiller à l'entourage** : d'éviter de couvrir l'enfant, d'aérer la pièce, de faire boire l'enfant le plus souvent possible. Ces mesures simples contribuent à limiter l'ascension de la température, à augmenter l'efficacité du traitement médicamenteux et à maintenir une hydratation correcte de l'enfant. Les autres méthodes physiques, comme le bain à 2 °C en dessous de la température corporelle, ne sont utiles que si elles ne vont pas à l'encontre de l'objectif principal du traitement, qui est la lutte contre l'inconfort ;

■ **ne prescrire qu'un seul médicament antipyrétique**, aucune étude n'ayant démontré l'intérêt d'une alternance ou d'une association systématique : seule une fièvre étant source d'inconfort malgré un traitement bien conduit pendant au moins 24 heures, justifie l'adjonction d'un second antipyrétique. De plus, il est déconseillé d'associer l'aspirine à un AINS ou d'associer deux AINS ;

■ **choisir le médicament de première intention en fonction des contre-indications** (*tableau 203-1*)**, mises en garde et précautions d'emploi et en les respectant strictement ;**

■ **vérifier que l'enfant n'a pas déjà absorbé le même antipyrétique sous une forme ou sous une autre ;**

■ **prescrire le médicament antipyrétique à dose efficace** :
– pour le paracétamol : 60 mg/kg/jour en 4 ou 6 prises, sans dépasser 80 mg/kg/jour ;
– pour l'ibuprofène : 20 à 30 mg/kg/jour en 3 ou 4 prises, sans dépasser 30 mg/kg/jour ;
– pour l'acide acétylsalicylique (aspirine) : 60 mg/kg/jour en 4 ou 6 prises ;

■ **lors de la prescription, il est indispensable de bien expliquer ces recommandations à l'entourage, y compris aux personnes en charge de la garde de l'enfant.**

Tableau 203-1. Choix de l'antipyrétique en fonction des contre-indications et précautions particulières.

	Paracétamol	**AINS**	**Acide acétylsalicylique (aspirine)**
Contre-indications	– Hypersensibilité au paracétamol (rarissime) – Insuffisance hépatocellulaire	– Hypersensibilité à l'AINS concerné – Antécédent d'éruption cutanée, d'asthme ou de choc anaphylactique, déclenché par la prise d'AINS ou de substance d'activité proche (aspirine) – Insuffisance rénale sévère – Ulcère gastroduodénal en évolution – Insuffisance hépatique sévère – Insuffisance cardiaque sévère non contrôlée – Lupus érythémateux disséminé (pour l'ibuprofène)	– Hypersensibilité à l'aspirine – Antécédent d'éruption cutanée, d'asthme ou de choc anaphylactique déclenché par la prise d'aspirine ou de substance d'activité proche (AINS) – Insuffisance rénale sévère – Ulcère gastroduodénal en évolution – Insuffisance hépatique sévère – Insuffisance cardiaque sévère non contrôlée – Toute maladie ou risque hémorragique constitutionnel ou acquis – Méthotrexate
Précautions particulières		À éviter en cas de varicelle (risque d'infection des tissus mous : cellulite, fasciite)	À éviter en cas de viroses, en particulier varicelle et épisodes d'allure grippale (risque de syndrome de Reye)

Fiche Dernier tour

Fièvre aiguë chez l'enfant. Critères de gravité d'un syndrome infectieux

- La fièvre n'est qu'un symptôme.
- Elle ne représente pas un danger en elle-même et **n'entraîne que de très rares complications** :
  - **convulsions hyperthermiques** ITEM 190 :
    - diagnostic d'élimination : éliminer une méningite O ;
    - aucun effet préventif des traitements antipyrétiques sur la survenue de ces convulsions au moment des poussées fébriles ;
  - **syndrome d'hyperthermie majeure** :
    - tableau rarissime associant collapsus et atteinte multiviscérale ;
    - concerne surtout les nourrissons surcouverts avec température ≥ 41 °C ;
  - **déshydratation aiguë** ITEM 194 :
    - enfant surcouvert, température ambiante trop élevée ;
    - absence d'apports hydriques malgré la soif.
- **Toute fièvre nécessite la recherche de sa cause** :
  - une infection virale bénigne le plus souvent ;
  - une infection bactérienne potentiellement sévère parfois (nécessitant alors un traitement spécifique).
- Il faut systématiquement apprécier la tolérance de la fièvre O :
  - **signes de mauvaise tolérance** :
    - pâleur, cyanose péribuccale ;
    - somnolence ;
    - cris plaintifs, geignards ;
    - extrémités froides, marbrures ;
    - TRC > 3 s ;
  - devant une fièvre mal tolérée, il faut systématiquement rechercher une infection bactérienne et en particulier une méningite purulente O ITEM 96 :
    - syndrome méningé (souvent absent chez le nourrisson) :
    - hypotonie ;
    - troubles de conscience (somnolence, coma) ;
    - troubles du comportement (agitation, pleurs inconsolables) ;
    - purpura : purpura fulminans O
- **La fièvre du nourrisson de moins de 3 mois** ne doit jamais être banalisée en raison du risque élevé d'infection bactérienne sévère. Il faut, dans la majorité des cas :
  - hospitaliser l'enfant ;
  - réaliser un bilan infectieux complet (NFS, plaquettes, CRP, hémocultures, ECBU, PL, radiographie de thorax) ;
  - débuter une antibiothérapie IV probabiliste.
- **Le traitement symptomatique** n'a pas pour but d'obtenir l'apyrexie à tout prix : il a pour objectif de diminuer l'inconfort de l'enfant ; il associe moyens physiques et moyens médicamenteux :
  - moyens physiques O :
    - dévêtir et **découvrir** l'enfant ;
    - **hydrater** correctement l'enfant ;
    - limiter la **température ambiante à 18-20 °C** ;
  - moyens médicamenteux **:**
    - à débuter si température ≥ **38,5 °C** ;
    - **monothérapie** antipyrétique de 1re intention : **paracétamol, 15 mg/kg/6 h** ;
    - la prise d'ibuprofène (par exemple : *Advil*, *Nureflex*) n'est justifiée que si l'enfant reste inconfortable et fébrile au-delà de 39 °C, 3 heures après la prise de paracétamol ;
    - la **voie orale** doit être privilégiée.

ITEM 210

Malaise grave du nourrisson et mort subite

	Tour 1	Tour 2	Tour 3	Dernier tour
Date				

OBJECTIFS

- Diagnostiquer un malaise grave du nourrisson.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
- Expliquer la définition de la mort subite du nourrisson, son épidémiologie, les facteurs de risque et de prévention, et les principes de la prise en charge de la famille.

LIENS TRANSVERSAUX

- ITEM 8 Certificats médicaux. Décès et législation. Prélèvements d'organes et législation.
- ITEM 21 Prématurité et retard de croissance intra-utérin : facteurs de risque et prévention.
- ITEM 33 Suivi d'un nourrisson, d'un enfant et d'un adolescent normal. Dépistage des anomalies orthopédiques, des troubles visuels et auditifs. Examens de santé obligatoires. Médecine scolaire. Mortalité et morbidité infantile.
- ITEM 37 Maltraitance et enfants en danger. Protection maternelle et infantile.
- ITEM 78 Coqueluche.
- ITEM 90 Infections nasosinusiennes de l'enfant et de l'adulte.
- ITEM 185 Arrêt cardiorespiratoire.
- ITEM 190 Convulsions chez le nourrisson.
- ITEM 193 Détresse respiratoire aiguë du nourrisson de l'enfant et de l'adulte. Corps étranger des voies aériennes supérieures.
- ITEM 200 État de choc.
- ITEM 203 Fièvre aiguë chez l'enfant et chez l'adulte. Critères de gravité d'un syndrome infectieux.
- ITEM 214 Principales intoxications aiguës.
- ITEM 217 Syndrome occlusif.
- ITEM 235 Épilepsie de l'enfant et de l'adulte.
- ITEM 280 Reflux gastro-œsophagien chez le nourrisson, chez l'enfant et chez l'adulte. Hernie hiatale.

CONSENSUS 

- Prise en charge en cas de mort subite inattendue du nourrisson Recommandations professionnelles HAS, février 2007 (www.has-sante.fr).



Sujet tombé au concours de l'internat : 2008

- 2008 : Un nourrisson de sexe féminin de 2 mois, deuxième enfant de parents en bonne santé apparente ; la mère, âgée de 21 ans, est sans emploi ; le père, âgé de 25 ans, est au chômage et recherche un emploi de manutentionnaire. Le premier enfant est âgé de 19 mois. Pendant la grossesse, la mère a fumé environ un paquet de cigarettes par jour. L'enfant est né au terme de 39 SA ; les mensurations étaient les suivantes : taille de 45 cm, poids de 2020 g, périmètre crânien de 34 cm. L'enfant a été hospitalisé pendant 3 semaines en médecine néonatale. Il est sorti avec une prescription diététique d'un lait sans protéines du lait de vache (hydrolysat protéique) en raison de la survenue d'une diarrhée aiguë au cours de son séjour hospitalier. Il a également un supplément en vitamine D et fluor. L'enfant a été examiné par son médecin traitant à l'âge de 2 mois. Il avait un examen normal en dehors d'une rhinite débutante. Son poids était de 3480g et sa taille de 51 cm. Le premier vaccin pentavalent a été effectué (Pentacoq®), et le lait artificiel premier âge a été introduit pour remplacer le lait diététique initial. Le 9 février, à l'âge de 2 mois et une semaine, l'enfant boit sans problème apparent son biberon de 150 ml vers 7 heures le matin, puis est recouché, dans sa chambre située à l'étage, dans un lit pliant en toile, en position ventrale, position habituelle de couchage. Dans la matinée, personne n'est allé voir la fillette, la mère étant occupée avec le premier enfant et l'entretien de la maison. A 13 heures, la mère découvre l'enfant inanimé dans son lit. Le décès est constaté par le médecin du SMUR, appelé sur les lieux. L'hypothèse d'une mort subite du nourrisson est retenue en priorité. En accord avec la famille, l'enfant a été transféré à l'hôpital dans des conditions de transport réglementaires, afin de déterminer si possible la cause du décès. A l'interrogatoire, les parents révélaient que, 4 jours avant le décès, l'enfant avait été retrouvé hypotonique et cyanosé dans son berceau. Il avait récupéré un état normal en 10 minutes environ après une stimulation vigoureuse. Aucun examen médical n'a été effectué à la suite de cet épisode. Les parents signalaient également que, depuis 48 heures, l'enfant faisait du bruit en respirant pendant son sommeil et qu'elle toussait beaucoup. Mais l'interrogatoire ne retrouvait ni fièvre, ni trouble digestif, ni anomalie du comportement. L'examen clinique ne montrait pas d'éléments pathologiques décelables à l'inspection ou à la palpation : en particulier pas de purpura, d'hématomes ou de traces cutanées suspectes.

1) Si vous aviez examiné l'enfant au décours du malaise précédent et constaté une récupération complète d'un état normal, auriez vous demandé une hospitalisation ? Argumentez votre réponse.
2) Retrouvez huit éléments relatés dans l'observation qui ont augmenté le risque de mort subite chez ce nourrisson ?
3) Quels autres éléments non décrits dans l'observation concernant le couchage et augmentant le risque de mort subite de ce nourrisson doivent être recherchés ?
4) Les parents demandent si les vaccins ou la réintroduction du lait artificiel ont pu provoquer la mort de leur enfant. Que leur répondez-vous ?
5) Quelles investigations complémentaires pourraient vous orienter vers une maltraitance physique ? Qu'en attendez-vous ?
6) Tous les examens réalisés sont normaux. Le diagnostic de mort subite inexpliquée est retenu. Cependant, vous considérez qu'il y a eu une négligence parentale. Y a-t-il une ou des mesures à prendre ? Si oui, la ou lesquelles ?

POUR COMPRENDRE…

- Malaises :
  - motif de consultation fréquent aux urgences ;
  - importance de l'évaluation de la gravité et du niveau d'urgence ;
  - prise en charge urgente ;
  - hospitalisation systématique : pour surveillance et pour retrouver et traiter la cause afin d'éviter les récidives et la mort subite.
- Mort subite du nourrisson :
  - importance de la prévention +++ ;
  - primaire : connaître et traiter précocement les facteurs de risque ;
  - secondaire : proposer systématiquement l'autopsie pour les éventuelles grossesses ultérieures.

I. MALAISES GRAVES DU NOURRISSON

A. Définition

- Événement aigu qui semble menacer la vie de l'enfant.
- Modifications soudaines du teint, du comportement, du tonus, du rythme respiratoire avec ou sans perte de connaissance.
- Malaise grave : détresse hémodynamique, respiratoire ou neurologique authentifiée.

B. Épidémiologie

Le plus souvent entre 1 et 6 mois.

C. Clinique

1. Diagnostic positif

- Début brutal.
- Cyanose, pâleur.
- Hypotonie, hypertonie.
- Apnée.
- Perte de connaissance.

2. Diagnostic de gravité

0

- Détresse hémodynamique : hypotension, allongement du temps de recoloration cutanée, teint gris, choc, brady/tachycardie, insuffisance cardiaque ITEM 200.
- Détresse ventilatoire : désaturation, cyanose, signes de lutte, pauses respiratoires, brady ou polypnée ITEM 193.
- Détresse neurologique : troubles de conscience, déficit focal, clonies, mâchonnements, pédalage, bombement de la fontanelle, hypotonie axiale, attitude guindée de la tête.
- Récupération difficile et prolongée.

3. Diagnostic étiologique

- **Sémiologie** : type de symptômes (cyanose en faveur d'un phénomène respiratoire, mouvements anormaux et révulsion oculaire en faveur d'une participation neurologique, révulsion oculaire), durée et chronologie des symptômes, délai de récupération (phase postcritique).
- **Circonstances de survenue** : position de l'enfant, état de veille ou de sommeil, délai par rapport au repas, contexte infectieux, prise de médicaments, survenue lors d'une régurgitation, d'un vomissement, d'un effort de toux, d'un changement de position, fièvre.
- **Antécédents** :
  – personnels : déroulement de la grossesse, naissance, prématurité ITEM 21, courbe staturopondérale, développement psychomoteur, RGO, infections, médicaments ;
  – familiaux : décès en bas âge, consanguinité.
- **Mode de vie** : tabagisme.
- **Examen physique** :
  – recherche de pathologie infectieuse : fièvre, foyer infectieux ;
  – recherche de pathologie sous-jacente : dysmorphie, malformation cardiaque, bruit respiratoire, troubles de la succion-déglutition, signes de sévices ;
  – examens cardiovasculaire, respiratoire, neurologique.

D. Principales causes

- **Causes infectieuses** ITEM 203 :
  – bactériémie ;
  – otite, pneumopathie, pyélonéphrite, méningite, encéphalite, myocardite.
- **Causes digestives** :
  – reflux gastro-œsophagien : laryngospasme réflexe, inhalation ITEM 280 ;
  – troubles du péristaltisme œsophagien ;
  – invagination intestinale aiguë ITEM 217.
- **Causes ventilatoires** :
  – hypoxie aiguë par fausse route, inhalation de corps étranger ITEM 193 ;
  – pathologies ORL obstructives : rhinite obstructives ITEM 90, affections laryngées ou trachéales, malformations ;
  – apnées : coqueluche ITEM 78, VRS.
- **Causes cardiaques** :
  – cardiopathies congénitales, myocardiopathies ;
  – trouble du rythme ;
  – tachycardies : le plus souvent supraventriculaires ;
  – bradycardies : notamment les bradycardies réflexes par hypertonie vagale ;
  – syndromes de QT long.
- **Causes neurologiques** :
  – crises convulsives ITEMS 190, 235 ;
  – syndrome des enfants secoués ITEM 37 ;

– maladie métabolique :
  - hypoglycémie ;
  - hypocalcémie ;
  - maladies du métabolisme intermédiaire ;

– bas débit cérébral.

- **Autres causes** : intoxications (médicamenteuses, au CO) ITEM 214.
- **Très souvent, aucune cause du décès n'est retrouvée à l'autopsie (10 à 90 % des cas selon les études).**

E. Examens complémentaires

1. Diagnostic du retentissement

- Conséquences cardiaques (ischémie) : ECG, CPK, troponine, échographie cardiaque.
- Conséquences rénales : urée, créatinine.
- Conséquences hépatiques : ASAT, ALAT.
- Conséquences respiratoires : gaz du sang.
- Conséquences métaboliques : pH (diminué), bicarbonates (diminués), ionogramme sanguin (trou anionique), lactates (augmentés).
- Conséquences neurologiques : EEG au moindre doute.

2. Diagnostic étiologique

- Examens systématiques :
  – glycémie, calcémie ; O
  – radiographie de thorax ;
  – ECG.
- Autres examens utiles :
  – bilan infectieux, PL ;
  – EEG ;
  – scanner cérébral, fond d'œil ;
  – pH-métrie, fibroscopie digestive haute (ou simple traitement d'épreuve du RGO) ;
  – fibroscopie ORL, saturation nocturne (obstructions ORL) ;
  – Holter-ECG (hypertonie vagale) ;
  – bilan métabolique : ammoniémie, lactates, pyruvate, chromatographie des acides aminés et des acides organiques.

F. Traitement

1. Prise en charge urgente : lors du malaise

- Libérer les voies aériennes supérieures : désinfections rhinopharyngées (DRP) +++.
- Évaluer l'état respiratoire.
- Évaluer l'état circulatoire : débuter la réanimation cardiorespiratoire ITEM 185 si absence de pouls.
- Évaluer l'état de conscience : en cas de convulsion, administer du *Valium* en intrarectal.
- Transfert médicalisé.

2. Après le malaise

0 ■ **Hospitaliser** pour :
- surveillance (scope cardiorespiratoire) ;
- bilan étiologique ;
- traitement de la cause :
  - RGO : épaississement des biberons, prokinétique ± antiacide ;
  - hypertonie vagale : diphémanil *(Prantal)* dans certains cas seulement.

■ Scope à domicile : indications très limitées, surtout lors d'antécédents de mort subite de nourrisson (risque de culpabilisation et source de stress parental).

G. Pronostic Prévention

■ **Pronostic** :
- celui de la pathologie sous-jacente ;
- pas de risque augmenté de MSN lorsque le bilan a montré l'absence de pathologie sous-jacente ;
- rassurer si RGO ou réflexe laryngé.

0 ■ **Prévention des récidives** : éducation des mesures préventives de mort subite du nourrisson, traitement de la cause.

II. MORT SUBITE DU NOURRISSON

A. Définition

■ Mort brutale et inattendue d'un nourrisson qui reste inexpliquée après une investigation approfondie comprenant une autopsie complète et l'analyse des circonstances de la mort et de l'histoire clinique antérieure.

■ On intègre la MSN dans l'ensemble des morts inattendues de l'enfant ou du nourrisson (MIN) de moins de 2 ans, dont un certain nombre sont expliquées par le bilan *post-mortem*.

B. Épidémiologie

■ 0,45 à 1/1 000 naissances vivantes ITEM 33.

■ 250 décès par an en France (mais environ 600 morts inattendues par an).

■ Diminution de l'incidence de 75 % depuis 1992 avec la diffusion des conseils de couchage sur le dos.

■ Pic de fréquence entre 2 et 4 mois.

■ Prédominance masculine.

■ Recrudescence hivernale.

■ Survient le plus souvent dans le sommeil.

0

C. Facteurs de risque

■ Couchage en décubitus ventral, utilisation de couvertures ou d'oreillers, co-*sleeping*, matelas mou.

■ Température élevée dans la chambre ou vêtements en excès.

■ Prématurité, retard de croissance intra-utérin ITEM 21, souffrance périnatale.

■ Pathologie sous-jacente (neurologique, respiratoire, cardiaque).

■ Milieu socioéconomique défavorisé.

- Tabagisme passif anté et post-natal.
- Infections des voies aériennes supérieures, notamment par le VRS ITEM 86, dysplasie bronchopulmonaire ITEM 21.
- Reflux gastro-œsophagien ITEM 280.
- Antécédent de mort subite dans la fratrie (notamment chez les jumeaux).

D. Prise en charge

Prise en charge en cas de mort subite inattendue du nourrisson
Recommandations professionnelles HAS, 2007

Elle sera débutée par l'équipe du SAMU sur les lieux et poursuivie dans le centre régional de référence de mort subite du nourrisson.

1. Prise en charge immédiate (après échec des manœuvres de réanimation)

- **Anamnèse** :
  – circonstances de découverte, position de couchage, literie, heure du dernier biberon ;
  – antécédents familiaux et personnels, pathologie des jours précédents, traitements.
- **Examen clinique** :
  – signes cliniques de décès, évaluer son heure (rigidité, tâches de lividité) ;
  – poids, taille, PC, température rectale (noter l'heure) ;
  – aspect morphologique ;
  – rechercher une orientation étiologique : éruption cutanée/purpura, signes de déshydratation ou de dénutrition, traces de sévices, rejet/vomissement, examen abdominal, examen de la cavité buccale, palpation des membres.
- **Prise en charge de la famille** :
  – annonce du décès avec précaution et empathie ;
  – soutien de la famille, limiter la culpabilité, réponse aux questions, administration d'un sédatif si nécessaire ;
  – évoquer l'utilité d'un bilan pour rechercher une cause (prévention pour les enfants à suivre).

Prise en charge en cas de mort subite inattendue du nourrisson
Recommandations professionnelles HAS, 2007

Mesures administratives :

- obtenir l'accord des parents pour le transport vers le centre de référence et organiser le transport avec le régulateur du SAMU et le centre de référence ;
- signer le certificat de décès ITEM 8 en cochant « oui » pour la seule case « Prélèvements en vue de rechercher la cause du décès ». En cas de mort suspecte, cocher « oui » pour la seule case « obstacle médicolégal » et joindre l'autorité judiciaire ;
- obtenir l'accord des parents pour les examens complémentaires et l'autopsie (signature des deux parents).

- **Examens complémentaires** :
  - biologie :
    - bilan infectieux avec NFS, CRP, 2 hémocultures, prélèvements pharyngé et trachéal, ponction lombaire, ECBU, coproculture ;
    - glycémie, calcémie ;
    - sérothèque, urothèque pour étude métabolique ;
    - ± ponction péricardique ou pleurale ;
  - radiologie :
    - radiographie de thorax ;
    - radiographies de squelette ;
  - 0 autopsie :
    - en cas de mort naturelle : avec l'autorisation écrite des parents. Elle n'est pas obligatoire ni systématique mais il faudra s'efforcer d'obtenir l'accord des parents pour la prévention chez la fratrie ;
    - en cas de mort suspecte : la décision d'autopsie médicolégale appartient à l'autorité judiciaire ;
    - étude macroscopique et histologique ;
    - prélèvements microbiologiques ;
    - résultats : cause évidente, explication possible, enquête négative.

2. Prise en charge à long terme

Prise en charge en cas de mort subite inattendue du nourrisson
Recommandations professionnelles HAS, 2007

- Soutien psychologique des parents et de la fratrie.
- Associations de parents ayant perdu un enfant de mort subite (Association Naître et Vivre : www.naitre-et-vivre.org/).
- Communication des résultats des examens complémentaires et de l'autopsie.
- Pour les grossesses ultérieures : rassurer les parents si absence de pathologie sous-jacente.

E. Principales causes

- **Causes infectieuses** :
  - infection apnéisante respiratoire hivernale (coqueluche, VRS) ;
  - infections bactériennes sévères ITEM 203.
- **Causes digestives** :
  - RGO ITEM 280 ;
  - invagination intestinale aiguë, volvulus intestinal ITEM 217.
- **Causes respiratoires** :
  - apnées centrales (anciens prématurés ou hypotrophes) ;
  - apnées obstructives : infections, malformations ORL, RGO.
- **Causes cardiaques** :
  - myocardites ;
  - cardiomyopathies, malformations cardiaques ;
  - troubles du rythme.

- **Causes neurologiques** :
  - méningites, encéphalites ;
  - épilepsie ITEM 235 ;
  - hématome sous-dural (syndrome du bébé secoué).
- **Causes métaboliques** :
  - hypoglycémie, hypocalcémie ;
  - hyperthermie, déshydratation ;
  - maladies métaboliques ;
  - allergie aux protéines de lait de vache.
- **Causes violentes, accidentelles ou suspectes d'homicide** :
  - intoxications médicamenteuses, intoxication au CO ITEM 214 ;
  - syndrome de Silverman (à rechercher systématiquement +++), syndrome de Münchhausen par procuration, infanticide ITEM 37.

F. Prévention

0

- Conseils de couchage : décubitus dorsal +++ (mais jouer sur le ventre à l'éveil pour renforcer les muscles dorsaux), pas de *co-sleeping*.
- Lit rigide, matelas ferme de dimensions adaptées au lit.
- Interdiction des couettes, oreillers et autres gadgets.
- Température de la chambre à 18-20 °C, ne pas trop couvrir l'enfant.
- Pas de tabagisme passif anté ni post-natal.
- Rôle protecteur des vaccins et de l'allaitement maternel.

Fiche Dernier tour

Malaise grave du nourrisson et mort subite

Malaise grave du nourrisson

Âge	1-6 mois +++
Définition	Modification soudaine du teint, du comportement, du tonus, du rythme respiratoire avec ou sans perte de connaissance
Causes	– Causes infectieuses – Causes digestives : reflux, occlusion – Causes ventilatoires : apnées, obstructions ORL – Causes cardiaques : cardiopathies congénitales, myocardiopathies, troubles du rythme et de la conduction – Causes neurologiques : convulsions, troubles métaboliques – Autres : intoxications
Examens complémentaires	Systématiques : glycémie, calcémie, RT, ECG **O** Non systématiques : – à visée d'évaluation du retentissement en cas de malaise grave avec bas débit : enzymes cardiaques, fonction rénale, enzymes hépatiques, gaz du sang, ionogramme sanguin, EEG – à visée étiologique : bilan infectieux, ponction lombaire, EEG, scanner cérébral, explorations digestives et ORL, Holter-ECG, bilan métabolique
Prise en charge	– Diagnostiquer la gravité immédiate **O** : rechercher une détresse hémodynamique, respiratoire ou neurologique – Réanimation cardiorespiratoire **O** en cas de détresse vitale – Hospitalisation systématique **O** pour surveillance, bilan étiologique et traitement spécifique en fonction de la cause – Prévention des récidives **O**

Mort subite du nourrisson

Âge	2-4 mois ++
Facteurs de risque O	Couchage en décubitus ventral, couvertures/oreillers, surchauffage de la chambre, pathologie néonatale, milieu défavorisé, tabagisme passif, infections respiratoires, RGO, antécédent de MSN dans la fratrie
Moyens de prévention O	Conseils de couchage, température à 18-20 °C, proscrire le tabagisme familial, literie adaptée, promouvoir vaccins et allaitement
Prise en charge	Rechercher une cause : par la clinique et les examens paracliniques, importance de l'autopsie **O** Soutien et prise en charge de la famille à court et long termes

ITEM 224

Appendicite de l'enfant

	Tour 1	Tour 2	Tour 3	Dernier tour
Date				

OBJECTIFS

- Diagnostiquer une appendicite chez l'enfant.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

LIENS TRANSVERSAUX

ITEM 195 Douleurs abdominales et lombaires aiguës chez l'enfant et chez l'adulte.

ITEM 217 Syndrome occlusif.

ITEM 275 Péritonite aiguë.

ITEM 203 Fièvre aiguë chez l'enfant et chez l'adulte. Critères de gravité d'un syndrome infectieux.

ITEM 345 Vomissements du nourrisson, de l'enfant et de l'adulte (avec le traitement).

Sujet tombé au concours de l'Internat : 1998



- 1998, zone Nord :

  Garçon de 8 ans, douleur brutale en fosse iliaque droite spontanément résolutive, épisode identique 8 heures avant avec vomissements et diarrhée. Examen : température = 37,6 °C, douleur à la palpation de la FID avec défense, TR douloureux.

  1) Diagnostic ?
  2) Diagnostics différentiels ?
  3) Quel est l'examen biologique pouvant aider au diagnostic et son résultat attendu ?
  4) Quel signe physique emporte la décision thérapeutique ?
  5) Traitement ?

CONSENSUS

- Recommandations pour la pratique clinique – Société nationale française de gastro-entérologie (SNFGE), 1998 (www.snfge.asso.fr).

POUR COMPRENDRE…

- La plus fréquente des urgences chirurgicales de l'enfant.
- Symptomatologie variable, peu spécifique et sans corrélation anatomoclinique.
- Pathologie potentiellement grave si retard de prise en charge.
- Aucun examen complémentaire n'est systématique : le diagnostic est essentiellement clinique.
- Le plus souvent entre 5 et 12 ans.
- 10 fois moins fréquente avant 5 ans. Recherche de diagnostics différentiels +++ à cet âge.

I. PHYSIOPATHOLOGIE

Obstruction de la lumière de l'appendice par des bactéries ou des corps étrangers (alimentaires, parasites, oxyures), à l'origine d'une hypertrophie des îlots lymphoïdes, de phénomènes ischémiques avec ulcération, et de prolifération bactérienne.

Il existe plusieurs formes de gravité croissante :

- atteinte limitée à la muqueuse = appendicite catarrhale : appendice congestif avec hypervascularisation, œdème et infiltrats de polynucléaires ;
- atteinte de toute la paroi (pus, inflammation péri-appendiculaire, réaction péritonéale) :
  - appendicite ulcérée ;
  - appendicite phlegmoneuse : nécrose suppurée ;
  - appendicite gangréneuse : nécrose ischémique + thrombose vasculaire ;
- appendicite compliquée :
  - plastron appendiculaire : perforation de l'appendice dans une zone adhérentielle péri-appendiculaire pouvant évoluer vers l'abcès ;
  - abcès appendiculaire : péritonite localisée cloisonnée par les anses digestives et l'épiploon ;
  - péritonite généralisée :
    - en 1 temps : par rupture de l'appendice dans la grande cavité péritonéale ;
    - en 2 temps : par diffusion de l'infection à partir du plastron ;
    - en 3 temps : par rupture de l'abcès dans la grande cavité péritonéale.

II. CLINIQUE

A. Signes fonctionnels

- Douleurs abdominales : spontanées, récentes, souvent intenses, siégeant en fosse iliaque droite (FID) (parfois siège épigastrique avec localisation secondaire en FID), non irradiantes.
- Signes digestifs : nausées-vomissements ITEM 345, constipation plus souvent que diarrhée.
- Fièvre peu élevée (38-38,5 °C) ITEM 203.

B. Examen physique

- Douleur provoquée au niveau de la FID (point de Mac Burney) avec recherche d'une défense pariétale (inconstante).
- Psoïtis : douleur en FID provoquée par la flexion du membre inférieur droit sur le tronc.
- Douleur à la décompression brutale de la fosse iliaque gauche (FIG) = signe de Blomberg.
- Pas de toucher rectal chez l'enfant (non contributif car douloureux dans tous les cas).
- Langue saburrale.
- Reste de l'examen, notamment ORL et pulmonaire, normal.

C. Formes cliniques

1. Formes topographiques

- Appendice rétrocæcal : attitude en psoïtis, fosse lombaire droite douloureuse.
- Appendice pelvien : douleur basse, signes urinaires irritatifs (brûlures mictionnelles, impériosités) ou digestifs (syndrome rectal avec ténesme et faux besoins ou diarrhée réflexe).
- Appendice sous-hépatique : douleur hypochondre droit, vomissements. Mime une cholécystite.
- Appendice mésocœliaque : irritation des anses grêles avec iléus réflexe (tableau d'occlusion fébrile ITEM 217).

2. Formes compliquées

- Abcès appendiculaire : tableau d'occlusion fébrile, empâtement de la FID.
- Péritonite aiguë généralisée : fièvre élevée à 39 °C, contracture abdominale généralisée ITEM 275.

3. Appendicite du nourrisson et du petit enfant

- Rare et souvent découverte au stade compliqué.
- Altération de l'état général, faciès gris, prostration, douleurs abdominales, attitude antalgique avec les membres inférieurs repliés sur l'abdomen, refus alimentaire, vomissements, diarrhée ou arrêt du transit, diminution de la respiration abdominale et geignement expiratoire.

Recommandations pour la pratique clinique

SNFGE, 1998

- Si la clinique est évocatrice, il ne faut pas hésiter à demander un avis chirurgical en urgence.
- Il faut prévenir les parents que cette situation peut déboucher sur une brève hospitalisation en milieu chirurgical. La décision de l'appendicectomie pourra être prise dans un second temps.
- Devant une douleur aiguë de la fosse iliaque droite, les éléments qui, lorsqu'ils sont associés, permettent de surseoir à l'appendicectomie sont :
  - l'absence de réaction pariétale à la palpation abdominale ;
  - l'absence de température supérieure ou égale à 38 °C ;
  - l'absence d'hyperleucocytose supérieure à 10 000 éléments/mL.
- Un nouvel examen clinique, à domicile ou en hospitalisation, est souhaitable dans les 6 à 12 heures suivantes.

III. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Recommandations pour la pratique clinique

SNFGE, 1998

Le diagnostic chez l'enfant est souvent difficile, l'élimination des diagnostics différentiels est donc essentielle ITEM 195.

O Le principal diagnostic à éliminer à l'adénolymphite mésentérique : adénopathies isolées sans inflammation appendiculaire à l'échographie abdominale. Traitement médical (antalgiques et repos).

IV. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

- O Le diagnostic d'appendicite est clinique et les examens complémentaires ne sont pas systématiques.
- Ils doivent être réalisés en cas de doute diagnostique afin d'éliminer les diagnostics différentiels.

Recommandations pour la pratique clinique

SNFGE, 1998

Chez le jeune enfant et chez la fille au stade prépubertaire, des examens complémentaires (examen des urines, échographies, voire radiographie simple de l'abdomen et du thorax…) sont souvent utiles au diagnostic.

A. Examens biologiques

- Numération-formule sanguine (NFS) : hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles (aspécifique).
- CRP : élévation modérée et retardée (aspécifique).
- ECBU, bilan hépatique : en cas de doute avec un diagnostic différentiel.

B. Imagerie *(fig. 224-1)*

- **ASP :** diagnostic positif rarement contributif (clarté cæcale, rare stercolithe en FID pathognomonique), diagnostic des complications (pneumopéritoine, occlusion).

Recommandations pour la pratique clinique

SNFGE, 1998

La radiographie sans préparation de l'abdomen (ASP) est inutile au diagnostic positif de l'appendicite, sauf chez le jeune enfant.

- **Échographie abdominale** :
  – recherche un appendice augmenté de taille, un épanchement péritonéal, une collection intra-abdominale, ainsi que des signes en faveur d'un diagnostic différentiel (adénolymphite, torsion annexielle, pyélonéphrite) ;
  – l'absence de visualisation de l'appendice rend cet examen non contributif.
- **Scanner abdominal** :
  – examen très performant en cas de doute mais irradiant et réservé aux situations difficiles : il ne doit être prescrit qu'après examen clinique et avis d'un chirurgien expérimenté ;
  – indication : clinique incertaine avec échographie non contributive et critères permettant de surseoir à l'appendicectomie non complets.

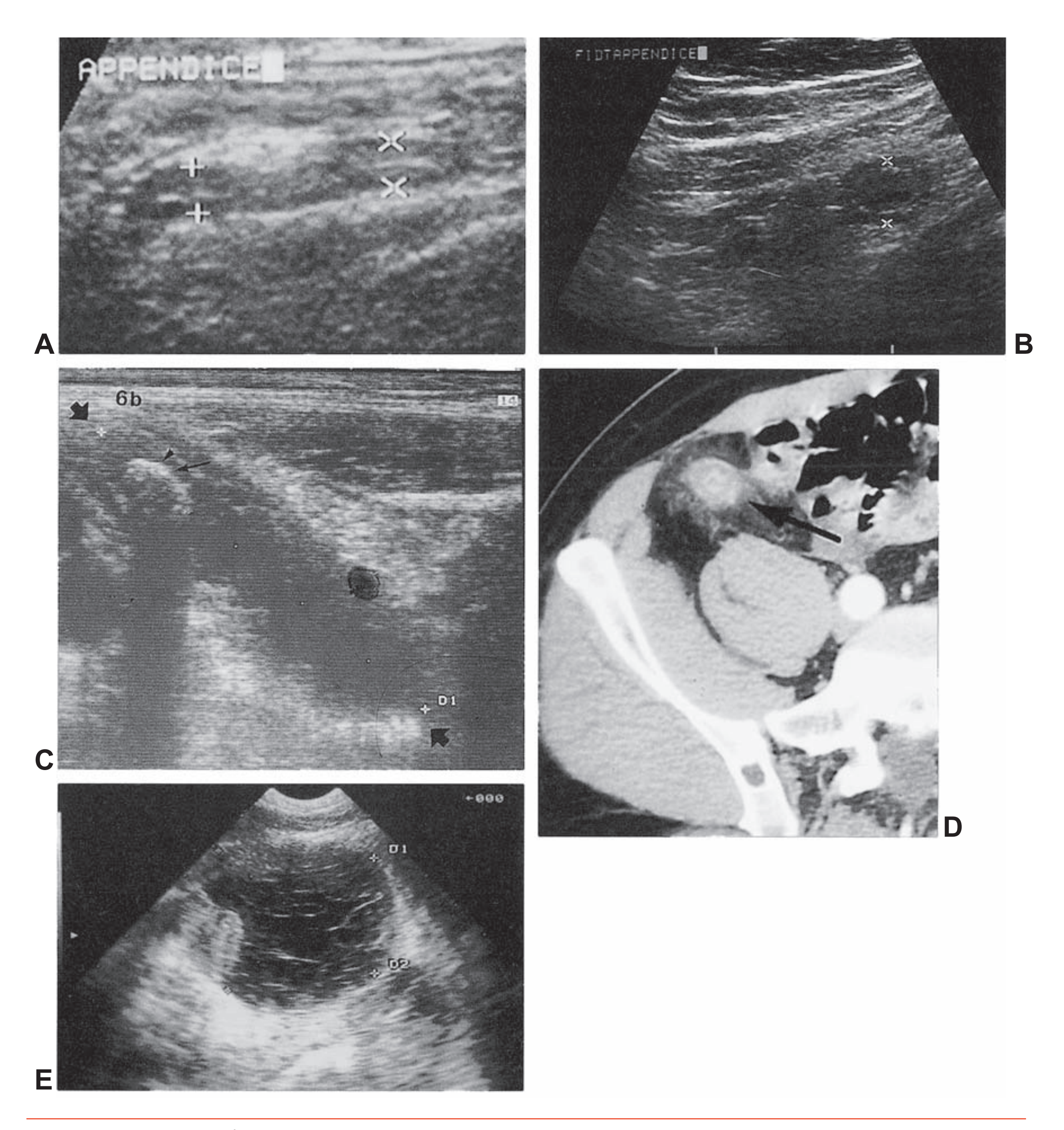


Fig. 224-1. Appendicite aiguë.
A. Appendice normal. Structure digestive tubulaire de 3 mm de large.
B. Appendicite aiguë en coupe transversale. Le centre hypoéchogène correspond à la lumière remplie de liquide et à la muqueuse.
C. Appendicite aiguë avec stercolithe. On note l'hypoéchogénicité diffuse au centre, entourée par la sous-muqueuse hyperéchogène, elle-même bordée par la musculeuse hypoéchogène. Le stercolithe est une image linéaire hyperéchogène dans la lumière avec un cône d'ombre postérieur caractéristique.
D. Appendicite aiguë en scanner. Hyperdensité arrondie devant le psoas dans la fosse iliaque droite entourée d'une infiltration œdémateuse de la graisse péritonéale.
E. Abcès appendiculaire. L'appendice perforé n'est plus identifiable. L'abcès réalise une masse hétérogène hypoéchogène de la fosse iliaque droite.
Source : Coussement A, Leroux C, Leloutre B, Coussement-Beylard N. *Radiopédiatrie en pratique courante.* Paris : Masson, coll. « Imagerie médicale – Diagnostic », 2001, p. 60, fig. 3-14.

V. TRAITEMENT

0 ■ L'appendicite avérée est une urgence chirurgicale.

Recommandations pour la pratique clinique
SNFGE, 1998

■ Si des médicaments ont été prescrits (antispasmodiques, antalgiques), ils ne doivent pas être renouvelés avant un nouvel examen clinique, effectué au terme de leur délai d'efficacité thérapeutique.

■ Devant une douleur aiguë de la fosse iliaque droite, l'antibiothérapie n'a pas à être utilisée comme test thérapeutique.

■ Laparotomie par incision de Mac Burney ou cœlioscopie en l'absence de complications.

0 ■ Envoi de l'appendice en anatomopathologie indispensable quel que soit l'aspect macroscopique de l'appendice.

■ **En peropératoire** :
– ligature du méso appendiculaire, ligature et section de la base de l'appendice ;
– prélèvement bactériologique du liquide péritonéal ;
– vérification des annexes et ablation systématique d'un diverticule de Meckel ;
– antibioprophylaxie en peropératoire : débutée à l'induction anesthésique, en administration intraveineuse, active sur les bactéries aérobies et anaérobies (céphalosporines de 3e génération ou amoxicilline-acide clavulanique), en dose unique dans le cas d'une appendicite simple, au moins pendant 48 heures en cas d'appendicite compliquée.

■ **Particularités en cas de forme compliquée** :
– réanimation hydroélectrolytique en préopératoire ;
– contre-indication à la cœlioscopie ;
– poursuite de l'antibiothérapie en postopératoire pour une durée de 2 à 5 jours et secondairement adaptée aux prélèvements bactériologiques, drainage d'un éventuel abcès par voie percutanée ou chirurgicale, traitement d'une péritonite.

VI. ÉVOLUTION ET SURVEILLANCE

A. Complications postopératoires

■ Abcès de paroi :
– apparaît vers J5, cicatrice inflammatoire et douloureuse ;
– traitement : soins locaux (pansements à la bétadine, irrigation à la seringue ± drainage percutané).

■ Abcès profond intra-abdominal :
– très souvent sous-phrénique ;
– douleurs abdominales, fièvre oscillante, altération de l'état général ;
– traitement : antibiothérapie + drainage chirurgical.

■ Péritonite postopératoire par lâchage du moignon appendiculaire ITEM 275 :
– douleur brutale de la FID, fièvre, défense voire contracture ;
– traitement : réintervention en urgence.

■ Syndrome du 5e jour :
– contamination peropératoire du péritoine proche de l'appendice ;
– mime un tableau de péritonite : fièvre élevée, douleur de la FID, défense localisée, voire contracture, iléus ;
– traitement : antibiothérapie ± réintervention pour toilette péritonéale soigneuse.

■ Occlusion : soit précoce (agglutination d'anses), soit tardive, pouvant survenir plusieurs années après (occlusion sur bride) ITEM 217.

B. Surveillance postopératoire

■ Clinique :
– obtention de l'apyrexie ;
– reprise du transit et de l'alimentation ;
– palpation abdominale.

■ Une sortie peut être envisagée avant le 3e jour à condition d'informer les parents du risque de complications.

Fiche **Dernier tour**

Appendicite de l'enfant

■ **Clinique** :

Signes fonctionnels	Signes physiques
Douleur abdominale en FID	Douleur provoquée ± défense en FID, ± psoïtis
Fièvre peu élevée	Signe de Blomberg
Signes digestifs : nausées, vomissements, constipation ou diarrhée	Pas de toucher rectal

■ **Examens complémentaires (non systématiques)** O :

– biologie : NFS (hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles, CRP modérément élevée) ;

– imagerie (non systématique) O : ASP (rare stercolithe), échographie (pas toujours contributive), scanner (performant mais irradiant).

■ **Recommandations de la SNFGE (1998)** :

– si la clinique est évocatrice, il ne faut pas hésiter à demander un avis chirurgical en urgence ;

– il faut prévenir les parents que cette situation peut déboucher sur une brève hospitalisation en milieu chirurgical. La décision de l'appendicectomie pourra être prise dans un second temps ;

– devant une douleur aiguë de la fosse iliaque droite, les éléments qui, lorsqu'ils sont associés, permettent de surseoir à l'appendicectomie sont :

- l'absence de réaction pariétale à la palpation abdominale ;
- l'absence de température supérieure ou égale à 38 °C ;
- l'absence d'hyperleucocytose supérieure à 10 000 éléments/mL ;

– un nouvel examen clinique, à domicile ou en hospitalisation, est souhaitable dans les 6 à 12 heures suivantes.

■ Le principal diagnostic à éliminer est l'**adénolymphite mésentérique** O : adénopathies isolées sans inflammation appendiculaire à l'échographie abdominale.

■ **Traitement** :

– l'appendicite avérée est une **urgence chirurgicale** O ;

– **recommandations de la SNFGE (1998)** :

- si des médicaments ont été prescrits (antispasmodiques, antalgiques), ils ne doivent pas être renouvelés avant un nouvel examen clinique, effectué au terme de leur délai d'efficacité thérapeutique ;
- devant une douleur aiguë de la fosse iliaque droite, l'antibiothérapie n'a pas à être utilisée comme test thérapeutique ;
- laparotomie par incision de McBurney ou cœlioscopie en l'absence de complications ;
- envoi de l'appendice en anatomopathologie indispensable quel que soit l'aspect macroscopique de l'appendice O ;

– vérification des annexes et ablation systématique d'un diverticule de Meckel ;

– antiobioprophylaxie en peropératoire : débutée à l'induction anesthésique, en administration intraveineuse, active sur les bactéries aérobies et anaérobies (céphalosporines de 3e génération ou amoxicilline-acide clavulanique), en dose unique dans le cas d'une appendicite simple, au moins pendant 48 heures en cas d'appendicite compliquée.

■ **Complications** :

– abcès de paroi, abcès profond abdominal ;

– syndrome du 5e jour, péritonite postopératoire ;

– occlusion précoce ou tardive.

■ **Surveillance** : clinique.

ITEM 226

Asthme de l'enfant

	Tour 1	Tour 2	Tour 3	Dernier tour
Date				

OBJECTIFS

- Diagnostiquer un asthme de l'enfant.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
- Argumenter l'attitude thérapeutique (posologies) et planifier le suivi du patient.

LIENS TRANSVERSAUX

ITEM 1 La relation médecin-malade. L'annonce d'une maladie grave. La formation du patient atteint de maladie chronique. La personnalisation de la prise en charge médicale.

ITEM 31 Problèmes posés par les maladies génétiques. Mucoviscidose.

ITEM 113 Allergies et hypersensibilités chez l'enfant et chez l'adulte : aspects épidémiologiques, diagnostiques et principes de traitement.

ITEM 115 Allergies respiratoires chez l'enfant et l'adulte.

ITEM 170 La décision thérapeutique personnalisée. Observance médicamenteuse.

ITEM 193 Détresse respiratoire aiguë du nourrisson, de l'enfant et de l'adulte. Corps étranger des voies aériennes supérieures.

ITEM 198 Dyspnée aiguë et chronique.

ITEM 336 Toux chez l'enfant et chez l'adulte.

CONSENSUS 

- GINA : the global initiative for asthma – GINA Report : Global Strategy for Asthma Management and Prevention – Pocket Guide for Asthma Management and Prevention in Children : révisé en 2006 pour la prise en charge (http://www.ginasthma.com/Guidelineitem.asp??l1=2&l2=1&intId=49).
- Crises d'asthme aiguës graves de l'adulte et de l'enfant – Prise en charge – Révision de la 3e conférence de consensus en réanimation et médecine d'urgence – Société de réanimation de langue française, 2002 (http://www.srlf.org/s/IMG/pdf/rev3emeconfcons.pdf).
- Prise en charge de la crise d'asthme de l'enfant (nourrisson inclus) – Recommandations pour la pratique clinique – C. Marguet, pour le Groupe de recherche sur les avancées en pneumopédiatrie (GRAPP), avril 2007 (http://www.splf.org/rmr/pdfNR/4_2007_marguet.pdf).
- Éducation thérapeutique de l'enfant asthmatique – ANAES, novembre 2002 (http://www.hassante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/education_asthmatique_enfrant_version_finale_du_22_10_02_synthese.pdf ; http://agmed.sante.gouv.fr/pdf/5/rbp/asm_reco.pdf).

- Du bon usage des corticoïdes inhalés chez l'enfant asthmatique (nourrisson inclus) – Groupe de recherche sur les avancées en pneumopédiatrie (GRAPP), 2004 (http://www.splf.org/rmr/accesLibre/RMR2004_21_1215_CTCenfant.pdf).
- Observance thérapeutique chez l'enfant asthmatique Recommandations pour la pratique clinique – J. de Blic, pour le Groupe de recherche sur les avancées en pneumopédiatrie (GRAPP), avril 2007 (http://www.splf.org/rmr/pdfNR/4_2007_de_blic.pdf).

POUR COMPRENDRE…

- L'asthme est la maladie chronique la plus fréquente avant 15 ans.
- Elle touche près de 10 % des enfants, avec une fréquence en augmentation chez les plus jeunes sans qu'on en connaisse précisément la cause.
- 2 500 décès par an tous âges confondus, en particulier chez les adultes et les adolescents du fait de la mauvaise compliance aux traitements.

- **Sur le plan anatomopathologique** : bronchite inflammatoire chronique avec infiltrat à éosinophiles de la muqueuse et de la sous-muqueuse, responsable d'un œdème, d'hypersécrétion muqueuse et d'une bronchoconstriction.
- **Sur le plan fonctionnel** : syndrome obstructif expiratoire avec, dans la plupart des cas, une hyperréactivité bronchique aux explorations fonctionnelles respiratoires.
- Dans 3/4 des cas, la maladie se déclare avant l'âge de 5 ans.

I. DIAGNOSTIC POSITIF

- Il est simple en cas de symptomatologie typique de dyspnée expiratoire.
- La réversibilité de l'obstruction bronchique doit être mise en évidence par des tests objectifs.
- Parfois, la présentation de la maladie asthmatique est différente ; les signes importants à rechercher alors d'après GINA (2006) sont :



– un ou plusieurs épisodes de sifflements (plus d'une fois par mois) ;
– toux gênante la nuit en dehors des périodes d'infection virale ;
– sifflements quelle que soit la saison ;
– sifflements ou toux après un effort ;
– sifflements, oppression thoracique ou toux après exposition à des pneumallergènes ou des polluants ;
– rhumes qui « descendent sur les bronches » ou mettent plus de 10 jours à guérir ;
– symptômes améliorés par un traitement « anti-asthmatique » ;
– symptômes persistant après l'âge de 3 ans.

A. Forme clinique typique

1. Crises

- Notion de terrain atopique à l'interrogatoire fréquemment.
- Récidive d'accès de dyspnée expiratoire intermittente avec toux, *wheezing*, thorax distendu et sibilants à l'auscultation ITEMS 193, 198, 336.
- Surviennent plutôt la nuit ou au petit matin.
- Avant la crise, existence de prodromes : rhinorrhée claire, toux saccadée, asthénie, agitation.
- Causes déclenchantes variables : allergènes, infections respiratoires, polluants, effort physique.
- Il reste fondamental devant toute crise d'asthme d'en reconnaître la gravité (*tableau 226-1*).
- Le risque évolutif est l'asthme aigu grave. O

Tableau 226-1. Classification de la sévérité d'une crise d'asthme (d'après GINA, 2006).

	Crise légère	Crise modérée	Crise sévère	Arrêt respiratoire imminent
Dyspnée	En marchant Peut s'allonger	En parlant (ou pleurs plus brefs et difficultés d'alimentation) Préfère la position assise	Au repos aussi	
Élocution	Tient une conversation	Phrases	Quelques mots	
Fréquence respiratoire	Augmentée	Augmentée	Augmentée	
Tirage	Non	Oui	Intense	Balancement thoracoabdominal
Sibilants	Modérés en fin d'expiration	Importants	Aux deux temps	Abolis
Conscience	Agitation possible	Agitation fréquente	Agitation fréquente	Somnolent ou confus
Fréquence cardiaque	Normale	100-120/min	> 120/min	Bradycardie
Tension artérielle	Normale	Normale	Abaissée	Abaissée
Pouls paradoxal	Absent	Parfois présent : 10-15 mmHg	Souvent présent : 20-40 mmHg	Son absence traduit un épuisement
SaO_2	≥ 95 %	91-94 %	< 91 %	
DEP post-β2 (en % de la théorique ou de la meilleure valeur personnelle)	≥ 80 %	50-80 %	< 50 % ou maintien de la réponse aux bronchodilatateurs < 2 heures	
Gazométrie **PaO_2** **$PaCO_2$**	Inutile Normale < 42 mmHg	En général inutile > 60 mmHg < 42 mmHg	 < 60 mmHg ≥ 42 mmHg	

- **Chez l'enfant :**
  - FC normale : 2-12 mois < 160/min ; 1-2 ans < 120/min ; 2-8 ans < 110/min ;
  - FR normale au réveil : < 2 mois < 60/min ; 2-12 mois < 50/min ; 1-5 ans < 40/min ; 6-8 ans < 30/min ;
  - TA systolique-diastolique : 3-5 ans = 68-36 ; 6-8 ans = 78-41 ; 10-11 ans = 82-44.

2. Asthme aigu grave (AAG)

- **Facteurs de risque** : utilisation de 3 médicaments (ou plus) pour l'asthme, arrêt d'une corticothérapie dans les 3 mois précédents, antécédent d'AAG ou de séjour en réanimation pour asthme, visites fréquentes chez le médecin ou aux urgences, hospitalisations itératives, VEMS < 40 % de la théorique, adolescent, sexe masculin, conditions socioéconomiques défavorisées, mauvaise observance thérapeutique.

Critères de gravité

SRLF, 2002

- **Signes cliniques de gravité extrême** :
  - troubles de la conscience, pause respiratoire, collapsus, silence auscultatoire ;
  - chez l'enfant : une augmentation de la fréquence respiratoire > 50 % pour l'âge.
- **Facteurs liés au terrain** : asthme ancien, instable, sous-traité, déjà hospitalisé pour crise grave, enfant de moins de 4 ans, adolescent.
- **Facteurs liés aux faits récents** :
  - augmentation de la fréquence et de la sévérité des crises, moindre sensibilité aux thérapeutiques usuelles, périodes intercritiques de moins en moins « asymptomatiques ». Ces faits constituent un **syndrome de menace** qui, reconnu à temps, permettrait d'éviter le passage à un AAG ;
  - crises déclenchées par l'ingestion d'aliments (chez l'enfant) ;
  - troubles sociopsychologiques du patient ou de la cellule familiale (chez l'enfant).
- **Facteurs liés au caractère de la crise** :
  - crise ressentie par le malade comme inhabituelle par son évolution rapide et par la présence de signes cliniques de gravité ;
  - difficulté à parler, à tousser, orthopnée, agitation, sueurs, cyanose ;
  - contraction permanente des sternocléidomastoïdiens ;
  - fréquence respiratoire :
    - 30/min chez l'enfant de plus de 5 ans ;
    - 40/min chez l'enfant de 2-5 ans ;
  - fréquence cardiaque : chez l'enfant, une tachycardie, à condition qu'elle reste inférieure à 200/min, n'est pas toujours un signe de gravité ;
  - pression artérielle chez l'enfant inférieure à :
    - PA systolique-PA diastolique : 68-36 mmHg à 3-5 ans ;
    - PA systolique-PA diastolique : 78-41 mmHg à 7-8 ans ;
    - PA systolique-PA diastolique : 82-44 mmHg à 10-11 ans ;

– débit expiratoire de pointe (DEP) : **chez l'enfant, un DEP $<$ 50 % de la valeur prédite ou habituelle témoigne d'une crise aiguë sévère et un DEP $<$ 33 % d'une crise grave** ;
– la constatation d'une normo ou d'une hypercapnie est un signe de gravité indiscutable.

3. Symptomatologie intercritique

La symptomatologie entre les crises permet de classer les patients en plusieurs catégories de gravité et de leur proposer si besoin un traitement de fond.

B. Formes cliniques particulières

1. « Équivalents asthmatiques »

La symptomatologie n'est pas toujours aussi typique ; elle se résume parfois à une toux spasmodique nocturne ou à l'effort.

2. Asthme d'effort

- Fréquent chez l'enfant et le sportif de haut niveau.
- Survenue d'un bronchospasme à la suite d'un exercice intense en air froid et sec.
- Le diagnostic repose sur un test d'effort.
- Le traitement curatif est le même que celui d'une crise d'asthme banale.
- En préventif, on préconise un bronchodilatateur avant l'effort et des antileucotriènes.
- Il ne constitue pas une contre-indication au sport.

3. Une entité particulière : l'asthme du nourrisson

- Tout épisode dyspnéique avec sibilants qui se reproduit au moins 3 fois avant l'âge de 2 ans.
- Persistance de l'encombrement entre les crises.
- Il faut toujours rechercher une cause trophallergénique.
- Les tests cutanés sont peu sensibles à cet âge.

II. DIAGNOSTIC

Facteurs influençant le développement et l'expression de l'asthme
Recommandations GINA, 2006

- **Liés au terrain** :
  – génétique : gènes de prédisposition à l'atopie ou à l'hyperréactivité bronchique ;
  – obésité ;
  – sexe.
- **Facteurs environnementaux** :
  – allergènes (acariens, animaux domestiques, pollens…) ;
  – infections (surtout virales) ;
  – tabagisme actif ou passif ;

– irritants, produits toxiques ;
– pollution atmosphérique ;
– alimentation (les enfants nourris au sein auraient moins de risque de développer un asthme).

- **Atopie** ITEMS 113, 115 :
  - dans 85 % des cas, l'asthme des enfants est associé à des symptômes d'allergie ;
  - les arguments en faveur d'une cause allergique sont :
    - antécédents familiaux : asthme allergique, eczéma, urticaire, rhinite allergique ;
    - antécédents personnels : dermatite atopique, autres allergies connues ;
    - circonstances de déclenchement des crises évocatrices : caractère saisonnier, dans un lieu d'habitation particulier, après un contact avec des animaux.
- **Hyperréactivité bronchique** :
  - due à l'inflammation bronchique ;
  - elle peut se retrouver dans d'autres maladies bronchiques ;
  - s'il n'existe pas de syndrome obstructif aux EFR, on peut mettre en évidence l'hyperréactivité bronchique par un test de provocation à la métacholine.
- **Sexe** : l'asthme est plus fréquent chez le garçon avant la puberté et chez les filles après la puberté.
- **Infections** :
  - les virus sont des facteurs déclenchants et aggravants des crises ; les infections à VRS (virus respiratoire syncytial) chez les nourrissons peuvent être responsables d'une hyperréactivité bronchique acquise et donc de la constitution d'un asthme ;
  - en ce qui concerne les germes atypiques, *Chlamydia pneumoniae* semble jouer un rôle dans la sévérité chronique de l'asthme et les exacerbations, peut-être même dans la genèse de la maladie ; de même *Mycoplasma pneumoniae* peut provoquer des crises aiguës et est retrouvé dans 50 % des premières crises d'asthme de l'enfant.
- **Tabac** : le tabagisme passif dans la petite enfance augmente le risque de développer de l'asthme.
- **Médicaments** :
  - il s'agit la plupart du temps d'intolérance ;
  - la maladie de Widal comporte une triade qui associe : asthme, intolérance à l'aspirine et polypose nasosinusienne.

III. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

A. Au cours de la crise

- Aucun examen n'est nécessaire en cas de crise simple non inaugurale.
- **Radiographie de thorax** : en cas de doute diagnostique ou de suspicion d'infection pulmonaire associée. Elle met en général en évidence une distension

thoracique, recherche un foyer infectieux, une complication mécanique (atélectasie, pneumothorax).

- **Gaz du sang** en cas de crise grave inutiles, sinon une normocapnie ou une hypercapnie sont des signes de gravité. 0

B. Au décours de la crise

- **Enquête allergologique** ITEM 115 :
  - tests cutanés par *prick-tests* :
    - pour les pneumallergènes et les trophallergènes ;
    - leur positivité témoigne d'une sensibilisation allergique mais n'affirme pas la responsabilité de l'allergène dans les symptômes. Ils sont de faible sensibilité chez le nourrisson ;
  - dosages des IgE totales ou spécifiques (RAST) : en seconde intention après les tests cutanés ou en cas de *prick-tests* non réalisables.
- **Débit expiratoire de pointe (DEP)** :
  - les résultats doivent être confirmés par une spirométrie ; intérêt pour le suivi quotidien ou pour évaluer la sévérité d'une crise ;
  - on recherche une variation > 20 % au cours du temps ou après utilisation de bronchodilatateurs.
- **Explorations fonctionnelles respiratoires, spirométrie** :
  - participation des enfants à partir de 6 ans avec mesure de la capacité vitale et du volume expiré maximal en 1 seconde (VEMS) ;
  - en dessous de 6 ans, on mesure la résistance des voies aériennes par des techniques ne nécessitant pas de coopération ;
  - trouble ventilatoire obstructif si VEMS < 80 % de la théorique ;
  - la réversibilité aux bêta-2-mimétiques (augmentation du VEMS de plus de 12 %) signe le diagnostic d'asthme ;
  - l'obstruction peut être absente entre deux crises ;
  - test de provocation bronchique à la métacholine : recherche une hyperréactivité bronchique ; il ne doit être réalisé qu'en cas d'absence d'obstruction basale. 0
- **En cas de doute diagnostique** :
  - test de la sueur pour éliminer une mucoviscidose ;
  - pH-métrie si suspicion de reflux gastro-œsophagien non extériorisé ;
  - examen ORL ;
  - endoscopie bronchique : élimine les autres causes d'obstruction.

IV. CLASSIFICATION

A. En fonction des symptômes, avant instauration du traitement

- Les recommandations GINA antérieures ont individualisé 4 catégories d'asthme (*tableau 226-2*) :
  - intermittent ;
  - persistant léger ;
  - persistant modéré ;
  - persistant sévère.

- Ces catégories sont fonction :
  - de la fréquence des crises ;
  - de la fréquence des symptômes diurnes et nocturnes en dehors des crises ;
  - du retentissement sur les activités : sport, école ;
  - de la consommation de médicaments ;
  - des explorations fonctionnelles respiratoires.
- Chez l'enfant, on recherche également la notion de réveils nocturnes, d'asthme induit par l'effort, le recours aux traitements d'urgence, l'absentéisme scolaire.
- Cette classification n'est adaptée que pour l'évaluation initiale de la maladie asthmatique **non traitée** mais ne prend pas en compte la réponse au traitement.

Tableau 226-2. Classification de la sévérité de l'asthme chez l'enfant de moins de 5 ans en fonction des symptômes et de la fonction respiratoire (d'après GINA, 2005).

	Intermittent	Persistant léger	Persistant modéré	Persistant sévère
Symptômes diurnes	< 1/semaine	> 1/semaine et < 1/jour	Quotidiens	Continus
Symptômes nocturnes	< 2/mois	> 2/mois	> 1/semaine	Continus
Retentissement entre les crises	Asymptomatique	Asymptomatique	Activités normales perturbées	Activité physique limitée
VEMS basal	> 80 % de la théorique	> 80 % de la théorique	Entre 60 et 80 % de la théorique	< 60 % de la théorique
Variations du VEMS	< 20 %	Entre 20 et 30 %	> 30 %	> 30 %

B. Classification en fonction du degré de contrôle de la maladie

- La sévérité de l'asthme dépend non seulement de la sévérité des symptômes mais surtout de la réponse au traitement. C'est pourquoi la classification de l'asthme selon le degré de contrôle de la maladie est plus utile.
- Six critères de jugement permettent d'évaluer le contrôle de l'asthme, que l'on classe maintenant en contrôle total, partiel ou asthme non contrôlé (*tableau 226-3*).

Tableau 226-3. Évaluation du contrôle de l'asthme sur une semaine (d'après GINA, 2006).

	Contrôle total (tous les critères)	Contrôle partiel (≥ 1 critère)	Non contrôlé
Symptômes diurnes	≤ 2/semaine	> 2/semaine	3 critères ou plus du contrôle partiel
Limitation des activités	Aucune	Présence	
Symptômes nocturnes/réveils	Aucun	Présence	
Utilisation de β2-mimétiques de courte durée d'action	≤ 2/semaine	> 2/semaine	
Fonction respiratoire (VEMS ou DEP)	Normale (> 80 %)	< 80 % de la théorique ou de la meilleure valeur	
Exacerbations	Aucune	≥ 1/an*	1 exacerbation dans la semaine**

*Chaque exacerbation implique de réévaluer si le traitement est bien adapté.
**Par définition, la présence d'une exacerbation dans la semaine d'évaluation correspond à un asthme non contrôlé.

V. DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS

- Les crises sont souvent moins bien individualisées et il y a une persistance des symptômes d'encombrement intercritique.
- **Obstacles intrinsèques ou extrinsèques** :
  - laryngomalacie, trachéomalacie, bronchomalacie ;
  - sténose trachéale ou bronchique ;
  - corps étranger ITEM 193 ;
  - adénopathies, kystes ;
  - anomalies des arcs aortiques.
- **Autres pathologies respiratoires** :
  - mucoviscidose ITEM 31 ;
  - dysplasie bronchopulmonaire ;
  - dyskinésie ciliaire ;
  - pathologie d'inhalation.
- **Pathologies digestives** :
  - reflux gastro-œsophagien ;
  - fausse-route alimentaire.
- **Pathologie cardiaque** : œdème de la muqueuse par congestion veineuse (insuffisance cardiaque gauche, « asthme cardiaque »).

VI. PRISE EN CHARGE DE LA CRISE D'ASTHME

A. Crise légère à modérée : autogestion à domicile

La conduite à tenir doit être expliquée aux parents et à l'enfant et être consignée sur une « ordonnance de crise ». O

1. Bronchodilatateurs inhalés bêta-2-mimétiques

- À donner dès le début des symptômes.

Prise en charge de la crise d'asthme de l'enfant (nourrisson inclus)
Recommandations GRAPP, avril 2007

- 1 bouffée par 2 kg de poids (au minimum 4, au maximum 15 bouffées) d'équivalent salbutamol (soit 50 µg/kg d'équivalent salbutamol).
- À réitérer 3 fois dans l'heure.
- Utilisation si nécessaire d'une chambre d'inhalation.

- Poursuite par la suite de 2 bouffées 2 à 3 fois par jour pendant 3 à 5 jours.
- Exemples :
  - salbutamol *(Ventoline)* en spray 100 µg : 1 dose/2 kg ;
  - terbutaline *(Bricanyl)* turbuhaler 500 µg : 1 dose/4 kg ;
  - terbutaline *(Bricanyl)* turbuhaler 250 µg : 1 dose/2 kg.

2. Corticoïdes *per os*

Dès que les β2-mimétiques ne sont pas efficaces de façon rapide et durable.

Prise en charge de la crise d'asthme de l'enfant (nourrisson inclus)
Recommandations GRAPP, avril 2007

1 à 2 mg/kg/j d'équivalent prednisone en 1 ou 2 prises (maximum 60 mg) pendant 5 jours.

3. Bêtamimétiques systémiques (*Bricanyl* sous-cutané)

- Les doses utilisées de terbutaline sont de 10 µg/kg.

4. Réévaluation de la situation

O Au bout d'une heure, la situation doit toujours être réévaluée.

Les signes d'alerte qui doivent faire recourir au médecin traitant, aux urgences ou au SAMU sont détaillés dans un plan d'action écrit (voir « Annexe »).

B. Crises à l'hôpital

Crises d'asthme aiguës graves de l'adulte et de l'enfant
Prise en charge
Révision de la 3e conférence de consensus en réanimation et médecine d'urgence, Société de réanimation de langue française, 2002

O En premier lieu, il faut évaluer la sévérité de la crise et rechercher des signes d'asthme aigu grave.

1. Mesures symptomatiques

- Oxygénothérapie pour $SpO_2 \geq 94$ %.
- Maintien d'une hydratation correcte : apports hydriques de 1,6 à 2,2 $L/m^2/j$ pour diminuer les bouchons muqueux.

2. En première intention

Crises d'asthme aiguës graves de l'adulte et de l'enfant
Prise en charge
Révision de la 3e conférence de consensus en réanimation et médecine d'urgence, Société de réanimation de langue française, 2002

- O **Nébulisations de bronchodilatateurs** avec de l'O_2 à 6 L/min = les β2-mimétiques constituent la priorité du traitement de l'asthme :
  - 3 à 6 nébulisations (1 toutes les 20 minutes) puis toutes les 4 heures :
    - terbutaline (*Bricanyl*) 5 mg/2 mL : 0,15 à 0,3 mg/kg/nébulisation, soit 1 goutte/kg/nébulisation (au minimum 8 gouttes, au maximum 2 mL) ;
    - salbutamol (*Ventoline*) : 0,15 à 0,3 mg/kg/nébulisation (au minimum 1,25 mg, au maximum 5 mg) ;
  - des doses de 2,5 mg (enfant < 20 kg) et de 5 mg (enfant > 20 kg) sont communément utilisées ;
  - les nébulisations peuvent se faire en continu en cas d'obstruction persistante malgré des nébulisations intermittentes.



- **Nébulisations d'anticholinergiques :**
  – leur effet bronchodilatateur est moins puissant et plus progressif que celui des β2-mimétiques. Il est maximal entre 30 et 90 min après l'inhalation et persiste entre 3 et 9 h ;
  – chez l'enfant : 3 nébulisations de 250 μg (< 6 ans) ou de 500 μg (> 6 ans) de bromure d'ipratropium dans la première heure, en association aux bêta-2-mimétiques peuvent être proposées, surtout dans les formes sévères dans lesquelles ils semblent plus efficaces ;
  – ils sont rapidement arrêtés par la suite.
- **Corticothérapie générale** *per os* ou intraveineuse, à la dose de 1 à 2 mg/kg d'équivalent prednisone :
  – effets anti-inflammatoires, augmentation du nombre des récepteurs β2 à la surface des membranes cellulaires et de leur affinité aux β2-mimétiques ;
  – efficacité clinique dans un délai de 6 à 8 h.
- Les mucolytiques et mucorégulateurs n'ont pas d'indication dans la crise d'asthme.
- Les sédatifs et hypnotiques sont contre-indiqués. 0

3. En cas d'amélioration après nébulisation

Crises d'asthme aiguës graves de l'adulte et de l'enfant – Prise en charge

Révision de la 3e conférence de consensus en réanimation et médecine d'urgence, Société de réanimation de langue française, 2002

La poursuite de l'hospitalisation n'est pas jugée indispensable si au bout de 2 heures de traitement les critères suivants sont présents :

- DEP > 60 % (ou 70 % en présence de facteurs de risque anamnestiques) ;
- FR < 30/min (> 5 ans) ;
- absence de tirage ou de battement des ailes du nez ;
- l'enfant en âge de parler dit clairement qu'il se sent bien ;
- compréhension par les parents du plan de traitement, de l'utilisation des dispositifs d'inhalation, connaissance parfaite des signes cliniques d'une aggravation ;
- possibilité d'être acheminé rapidement vers un hôpital en cas de besoin ;
- disponibilité des médicaments ;
- SpO_2 > 94 % sous air.

Prise en charge de la crise d'asthme de l'enfant (nourrisson inclus)

Recommandations du GRAPP, avril 2007

- Poursuite des β2-mimétiques en aérosol doseur pendant 7 à 15 jours, et des corticoïdes *per os* pour une durée de 5 jours.
- Un traitement de fond doit être instauré en cas de crise sévère et/ou d'asthme persistant (à partir du stade 2 de la classification de GINA). Il doit être renforcé si l'asthme est mal contrôlé.

4. Crise sévère malgré la prise en charge initiale : asthme aigu grave

- Transfert en unité de soins intensifs pour surveillance sous scope.
- Oxygénothérapie : débit minimal de 6 à 8 L/min, masque à réserve.
- Hydratation : 2 $L/m^2/j$ par voie intraveineuse.
- Corticothérapie IV.

Crises d'asthme aiguës graves de l'adulte et de l'enfant – Prise en charge

Révision de la 3e conférence de consensus en réanimation et médecine d'urgence, Société de réanimation de langue française, 2002

Bronchodilatateurs en nébulisations ou systémiques : le salbutamol en IV continu en unité de soins intensifs se prescrit à la dose initiale de 0,5 µg/kg/min, à augmenter si nécessaire par paliers de 0,2 µg/kg/min (hypokaliémies fréquentes). Il ne semble pas utile d'augmenter les doses au-delà de 5 µg/kg/min.

- Ventilation assistée invasive ou non invasive en cas de pauses respiratoires, d'épuisement ou de troubles de la conscience : maintien d'une $SpO_2 > 92$ %.

VII. PRISE EN CHARGE DE LONG COURS

Axes de la prise en charge de l'asthme

Recommandations GINA, 2006

O
- Le but de la prise en charge est d'obtenir et de maintenir le contrôle de la maladie asthmatique pour une période prolongée. Quand l'asthme est contrôlé, les enfants peuvent :
  - éviter les symptômes diurnes et nocturnes gênants ;
  - utiliser peu ou pas de β2-mimétiques de courte durée d'action ;
  - avoir une activité physique pour leur âge ;
  - avoir une fonction respiratoire normale ;
  - éviter les crises graves.
- Pour cela la prise en charge s'organise autour de 4 axes :
  - établir un partenariat patient/famille/médecin ;
  - identifier et réduire l'exposition aux facteurs de risque ;
  - évaluer, traiter et suivre l'asthme ;
  - prendre en charge les crises.

A. Établir un partenariat médecin/malade/famille ITEMS 1, 170

- L'enfant et ses parents doivent être impliqués de façon active dans la prise en charge de l'asthme.

O
- L'éducation est primordiale pour obtenir l'adhésion au traitement ; elle peut se faire par différentes méthodes : entretiens avec l'équipe soignante, démonstrations, documents écrits, école de l'asthme, vidéo.

Éducation théapeutique de l'enfant asthmatique
ANAES, 2002

Le contenu de l'éducation peut être décliné par objectifs, centrés sur l'enfant et ses parents :

- dans le domaine des connaissances : comprendre sa maladie, identifier ses facteurs d'exacerbation (allergènes, pollution, infections respiratoires, tabagisme, interruption du traitement de fond, effort physique), connaître les moyens de prévention de ses crises, connaître les signes de gravité d'une crise, comprendre les modalités de son traitement (traitement de crise et traitement de fond) ;
- dans le domaine des habiletés : maîtriser les techniques d'inhalation (dispositifs d'inhalation et chambre d'inhalation) et le débitmètre de pointe, maîtriser sa respiration dans diverses situations (activité sportive, épisode de stress, etc.) ;
- dans le domaine des attitudes, être capable : d'exprimer et de partager le vécu de sa maladie, de reconnaître ses symptômes et de prendre des mesures adaptées, simples, d'autogestion avec ou sans l'aide de son entourage, de solliciter l'intervention des soignants selon le degré d'urgence (médecin traitant, urgences hospitalières, Centre 15 ou appel 112), de gérer sa maladie en harmonie avec ses activités et ses projets, de développer des comportements de prévention des exacerbations d'asthme dans des situations exposant à des facteurs déclenchants, de renoncer à la pratique d'un sport, d'un loisir ou d'une activité professionnelle peu compatible avec la maladie asthmatique car réalisée dans un contexte exposant à des facteurs déclenchants.

- Le but est de :
  – éviter les facteurs de risque ;
  – savoir utiliser correctement les traitements prescrits ;
  – comprendre la différence entre traitement d'urgence et traitement de fond ;
  – savoir évaluer le contrôle de l'asthme ;
  – reconnaître les signes d'aggravation de l'asthme et savoir ce qu'il faut faire dans ce cas ;
  – savoir quand il est nécessaire de consulter en urgence.

B. Identifier et réduire l'exposition aux facteurs de risque

Pour améliorer le contrôle de l'asthme et diminuer le recours aux traitements d'urgence, les patients doivent éviter si possible les facteurs de risque qui déclenchent leurs symptômes. Comme de nombreux patients sont sensibles à plusieurs facteurs de risque et que certains sont inévitables, le traitement de fond garde toute son importance : on estime que les patients sont moins sensibles à ces facteurs de risque si leur asthme est contrôlé.

- Éviter le tabagisme passif.
- Une activité physique est conseillée ; les symptômes éventuels à l'effort peuvent être prévenus par la prise de $\beta 2$-mimétiques avant l'exercice.

- Vaccination antigrippale annuelle conseillée en cas d'asthme modéré à sévère.
- Éviction des pneumallergènes :
  – acariens : laver la literie chaque semaine à chaud. Éviter la moquette et préférer les surfaces lavables. Aérer la pièce tous les jours. Passer l'aspirateur fréquemment quand l'enfant n'est pas là. Utilisation d'acaricides. Éviter les peluches dans la chambre et les étagères ouvertes. Existence d'oreillers, de couette et de housses de matelas anti-acariens. Préférer les sommiers à lattes ;
  – poils d'animaux : empêcher l'animal d'aller dans la chambre à coucher ;
  – pollens : éviter d'ouvrir les fenêtres pendant la période concernée ;
  – cafards : nettoyer la maison fréquemment. Utiliser des insecticides lorsque l'enfant est absent.
- Désensibilisation à discuter si l'enfant est monosensibilisé.
- Éviction de certains aliments ou médicaments s'ils déclenchent des symptômes d'asthme.

C. Évaluation, traitement et suivi de l'asthme

Le but du traitement de l'asthme est d'obtenir et maintenir le contrôle clinique. Le traitement de l'asthme est ajusté selon un cycle continu d'adaptation comportant 3 étapes :

- évaluer l'état de contrôle de l'asthme ;
- obtenir le contrôle de l'asthme ;
- maintenir le contrôle de l'asthme.

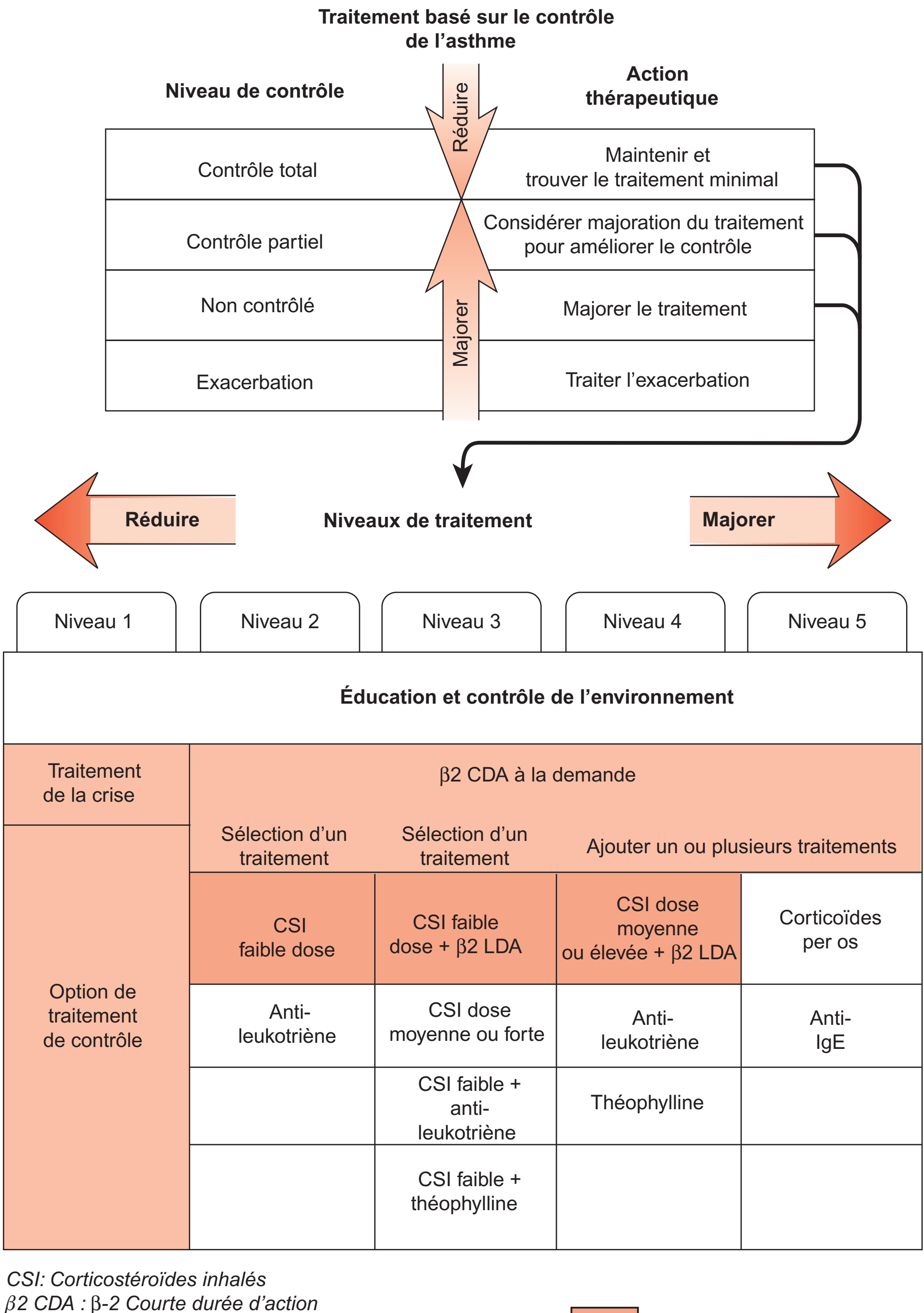
1. Évaluation du contrôle de l'asthme

Classification des patients en : contrôle total, contrôle partiel et non contrôlé selon les recommandations de GINA (voir *tableau 226-3*).

2. Traiter pour obtenir le contrôle de l'asthme

- L'adaptation du traitement dépend du contrôle de l'asthme :
  – si l'asthme est parfaitement contrôlé : maintenir le traitement ou essayer de le diminuer si la situation est stable depuis plus de 3 mois afin d'atteindre le traitement minimal pour maintenir un contrôle parfait ;
  – si l'asthme est partiellement contrôlé : maintenir le traitement ou le majorer en fonction de l'efficacité attendue des autres options thérapeutiques, du rapport bénéfice-risque et du retentissement sur la qualité de vie du patient ;
  – si l'asthme n'est pas contrôlé, le traitement doit être augmenté jusqu'à ce que le contrôle soit obtenu.
- Le choix du traitement dépend également du traitement déjà reçu.
- Cinq niveaux de traitement sont identifiés (*tableau 226-4*) ; pour les patients nouvellement diagnostiqués ou non traités préalablement, le traitement doit être débuté au niveau 2 (ou 3 si le patient est très symptomatique).

Tableau 226-4. Traitement fondé sur le contrôle (d'après GINA, 2006).



Du bon usage des corticoïdes inhalés chez l'enfant asthmatique (nourrisson inclus)

Recommandations du GRAPP, 2004

- Chez les enfants de moins de 5 ans : le traitement le mieux documenté dans cette tranche d'âge est la corticothérapie inhalée (*tableaux 226-5 et 226-6*) ; au niveau 2, une faible dose de corticothérapie inhalée est recommandée comme traitement initial.
- La durée minimale de la corticothérapie est de 3 mois puis doit être réévaluée. On cherchera la dose minimale de corticothérapie inhalée nécessaire au contrôle de l'asthme.

Tableau 226-5. Équivalence des doses quotidiennes de corticoïdes inhalés (d'après GINA, 2006).

Médicament	Dose quotidienne faible (µg)	Dose quotidienne moyenne (µg)	Dose quotidienne forte (µg)
Béclométhasone dipropionate	100–200	> 200–400	> 400
Budésonide	100–200	> 200–400	> 400
Budésonide-Neb inhalation suspension	250–500	> 500–1000	> 1000
Ciclesonide	80–160	> 160–320	> 320
Flunisolide	500–750	> 750–1250	> 1250
Fluticasone	100–200	> 200–500	> 500
Mométasone furoate	100–200	> 200–400	> 400
Triamcinolone acétonide	400–800	> 800–1200	> 1200

Tableau 226-6. Dispositifs d'inhalation en fonction de l'âge (d'après GINA, 2006).

	Technique d'inhalation
Nébulisation	
– Quel que soit l'âge – Sprays dosés sous pression : • 0-2 ans • 3-7 ans • > 7 ans	Respiration spontanée sous oxygène ou sous air – 10 mouvements respiratoires au travers d'une chambre d'inhalation de petit volume à surface non électrostatique avec un masque facial – 10 mouvements respiratoires au travers d'une chambre d'inhalation de petit ou grand volume à surface non électrostatique avec embout buccal – Inhalation la plus lente possible suivie d'une apnée de 10 s au travers d'une chambre d'inhalation de petit ou grand volume à surface non électrostatique avec embout buccal
Dispositif d'inhalation de poudres > 5 ans	Inhalation rapide et profonde suivie d'une apnée de 10 s S'assurer de la bonne utilisation par l'enfant et préférer l'utilisation d'une chambre d'inhalation en cas de difficultés

3. Suivi pour maintenir le contrôle de l'asthme

- Les patients doivent être revus 1 à 3 mois après la consultation initiale puis tous les 3 mois. Après une crise, une consultation est nécessaire 15 jours après.
- À chaque consultation, les questions suivantes doivent être posées :
  – contrôle de l'asthme : réveils nocturnes à cause de l'asthme ? Utilisation de plus de β2-mimétiques que d'habitude ? Nécessité de consultations en urgence ? Diminution du *peak-flow* par rapport à d'habitude ? Participation à ses activités physiques habituelles ?
  – utilisation des thérapeutiques : « Montre-moi comment tu prends tes médicaments » ;

Observance thérapeutique chez l'enfant asthmatique
Recommandations pour la pratique clinique – GRAPP, 2007

- Observance thérapeutique et éviction des facteurs de risque : « Combien de fois prends-tu réellement le traitement » ?
- Problèmes rencontrés pour prendre le traitement ? « Pendant le dernier mois as-tu arrêté ton traitement parce qu tu te sentais mieux ? »

  – « As-tu des questions à propos de l'asthme, du traitement ou de la prise en charge ? »
- Le suivi est nécessaire même si la maladie est contrôlée.

4. Autres mesures

- Prise en charge à 100 %.
- Protocole d'accueil individualisé (PAI).

Annexe

Exemple de protocole d'intervention type donné à l'hôpital Necker en cas de crise d'asthme, remis et expliqué à l'enfant et à ses parents (à compléter en fonction du poids et de la thérapeutique de l'enfant)

Service de pneumologie et d'allergologie pédiatriques

Tél. : ....

Protocole d'intervention en cas de crise d'asthme de l'enfant

Nom :…….. Prénom : …………….. Age :……………. Poids : …………….

Adresse de la famille : ……………………………………………………………………..

Tél. : ………………….

Une crise d'asthme peut s'accompagner d'une gêne respiratoire, de sifflements et de toux.

Il peut aussi s'agir d'une toux incessante quinteuse.

- En cas de gêne respiratoire, de toux ou de sifflements, donner **dès le début** :
  – …. bouffées dans la chambre d'inhalation ;
  – inhalateur de poudre : 1 aspiration.
- Si absence d'amélioration après 10 minutes : renouveler les prises à 10 minutes d'intervalle (jusqu'à 6 prises).
- Si l'état respiratoire se normalise rapidement, donner un traitement d'entretien :
  – ………………… : 4 à 6 fois par jour pendant quelques jours.
- Si absence d'amélioration dans les 30 minutes (après la 3e prise) qui suivent le début de la gêne respiratoire, ajouter :
  – *Célestène* gouttes : ….. gouttes ;

– *Solupred* comprimés orodispersibles : ….. comprimé(s) à 20 mg (à faire fondre dans l'eau ou sous la langue) ;
– *Cortancyl* : ….. comprimé(s) à 20 mg.

■ **Et consultez en urgence un médecin.**

■ **Si gêne respiratoire importante : contacter le SAMU = 15**.

■ **Les signes graves** sont une respiration irrégulière chez un enfant fatigué, une difficulté à parler, un pourtour des lèvres bleu, des signes de malaise. Dans ces cas, une consultation d'urgence est indispensable : **faire le 15 = SAMU**.

■ **Aucun de ces médicaments n'est dangereux :** ils peuvent être utilisés sans retard en cas de difficulté respiratoire, même peu importante.

■ **Le traitement de fond** de votre enfant : ………………… est à donner tous les jours : son action est sur la durée.

■ **Docteur** …………

Fiche **Dernier tour**

Asthme de l'enfant

Physiopathologie

■ **Maladie chronique la plus fréquente** avant 15 ans.
■ Maladie **multifactorielle** associée à des signes d'**allergie** dans 85 % des cas.
■ **Bronchite inflammatoire chronique** avec œdème bronchique, bronchoconstriction et hyperréactivité bronchique responsables d'un syndrome expiratoire obstructif.

Clinique

■ Répétition de crises de **dyspnée expiratoire** nocturnes ou au petit matin avec toux, *wheezing* et sibilants à l'auscultation. Le risque est l'asthme aigu grave O.
■ Entre les crises : examen strictement normal ou persistance de signes anormaux à type d'encombrement ou de dyspnée, par exemple.

Crises

■ Examen clinique rigoureux, notamment à la recherche de signes d'asthme aigu grave O.
■ Examens complémentaires :
– aucun examen complémentaire n'est nécessaire en cas de crise typique sauf s'il s'agit du premier épisode où on réalisera une radiographie de thorax ;
– en cas de signes de gravité (terrain, signes d'hypoxie ou d'hypercapnie, épuisement) : gaz du sang ; la normocapnie ou l'hypercapnie sont des signes de gravité O.
■ Traitement :
– **bronchodilatateurs** (β2-mimétiques en spray ou en aérosols) : ils sont la priorité O ;
– spray : 1 bouffée/2 kg d'équivalent salbutamol à répéter 3 fois dans l'heure ;
– aérosols : 0,15 à 0,30 mg/kg/nébulisation à répéter 3 fois la première heure ;
– **corticothérapie générale** : 1 à 2 mg/kg/j d'équivalent prednisone pendant 5 jours ;
– oxygénation et hydratation correcte ;
– réévaluation systématique après une heure de traitement O ;
– les sédatifs et hypnotiques sont formellement contre-indiqués O ;
– à l'hôpital, on peut associer pendant les 24 premières heures des aérosols d'ipratropium à alterner avec les β2-mimétiques ;
– en cas de crise grave ne répondant pas à cette prise en charge, traitement par salbutamol en intraveineux continu en unité de soins intensifs (0,5 μg/kg/min, à augmenter progressivement si nécessaire jusqu'à 5 μg/kg/min).

Au décours des crises

■ Exploration :
– recherche d'une allergie par tests cutanés *(prick-tests)* ;
– évaluation de l'état respiratoire de base par des explorations fonctionnelles respiratoires. Les tests de provocation ne sont autorisés qu'en l'absence d'obstruction basale O;
– recherche d'une autre cause : mucoviscidose, reflux gastro-œsophagien.
■ Classification :
– on a distingué, en fonction de la fréquence des crises, des symptômes diurnes et nocturnes, du retentissement sur la vie courante et du VEMS, plusieurs catégories d'asthme : intermittent, persistant léger, persistant modéré et persistant sévère ;
– actuellement, la classification se fait sur le contrôle de la maladie : contrôle total, partiel ou asthme non contrôlé.

Fiche Dernier tour

- Traitement :
  – dans tous les cas, éducation **O** et éviction des facteurs favorisants ;
  – la conduite à tenir en cas de crise doit être expliquée aux parents et à l'enfant et consignée par écrit sur un protocole d'intervention **O** ;
  – le but du traitement de fond de l'asthme est d'obtenir et maintenir le contrôle clinique **O**. Le traitement de l'asthme est ajusté selon un cycle continu d'adaptation, comportant 3 étapes : évaluer l'état de contrôle de l'asthme, obtenir le contrôle de l'asthme et maintenir le contrôle de l'asthme. Il repose essentiellement sur les corticoïdes inhalés à des doses plus ou moins élevées en fonction de la sévérité et parfois même des corticoïdes *per os*, et sur les β2-mimétiques de longue durée d'action ;
  – désensibilisation si allergie prouvée et lien causal avec l'asthme.

ITEM 233

Diabète insulinodépendant de l'enfant

	Tour 1	Tour 2	Tour 3	Dernier tour
Date				

OBJECTIFS

- Diagnostiquer un diabète chez l'enfant et chez l'adulte.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.
- Décrire les principes de la prise en charge au long cours.

LIENS TRANSVERSAUX

ITEM 36 Retard de croissance staturopondérale.

ITEM 116 Pathologies auto-immunes.

ITEM 179 Prescription d'un régime diététique.

ITEM 194 Diarrhée aiguë et déshydratation chez le nourrisson et l'enfant.

ITEM 195 Douleurs abdominales et lombaires aiguës chez l'enfant et l'adulte.

ITEM 206 Hypoglycémie.

ITEM 219 Troubles de l'équilibre acido-basique et désordres hydroélectrolytiques.

ITEM 295 Amaigrissement.

ITEM 309 ECG : indications et interprétation.

ITEM 345 Vomissements du nourrisson, de l'enfant et de l'adulte.

CONSENSUS



- Aucune conférence de consensus n'existe à ce jour sur ce thème.

POUR COMPRENDRE…

- Le diabète de l'enfant est dans la grande majorité des cas insulinodépendant.
- Il est la conséquence d'une destruction des cellules du pancréas qui sécrètent l'insuline (cellules bêta des îlots de Langherans).
- La France connaît une forte augmentation de l'incidence du diabète insulinodépendant de l'enfant qui a été estimé à 11,2/100 000 enfants âgés de 0 à 15 ans en 1997. L'augmentation de l'incidence est la plus importante entre 0 et 4 ans. Le pic d'incidence concerne toujours les enfants âgés de 10 à 14 ans (14,5/100 000 enfants/an en 1997).
- On estime actuellement que 1 enfant pour 1 000 est atteint en France, soit entre 12 000 et 15 000 enfants diabétiques.

I. PHYSIOPATHOLOGIE

A. Pathogénie

■ Le diabète de type 1 résulte de la destruction spécifique des cellules bêta des îlots pancréatiques par un processus auto-immun (infiltration des îlots de Langherans par des cellules mononucléées). Cette insulite fait essentiellement intervenir l'immunité à médiation cellulaire (Th1).

■ L'auto-immunité est vraisemblablement déclenchée par des facteurs encore inconnus (environnement : virus, nutriments ?).

■ La destruction des cellules bêta entraîne une activation secondaire de l'immunité humorale qui conduit à la formation d'autoanticorps dirigés contre la cellule bêta (anticorps anti-îlots, ICA) qui sont retrouvés chez 85 à 90 % des sujets diabétiques au diagnostic ITEM 116.

■ Il a été identifié 3 spécificités antigéniques de la cellule bêta contre lesquelles sont dirigés les anticorps : la glutamate décarboxylase (anticorps anti-GAD), la tyrosine phosphatase IA-2 (anticorps anti-IA2) et l'insuline (anticorps anti-insuline).

■ Ces différents anticorps peuvent être détectés plusieurs mois voire années avant la phase clinique.

■ L'histoire naturelle du diabète peut être résumée de la façon suivante : sur un terrain génétiquement prédisposé, un facteur environnemental déclenche l'insulite qui entraîne la destruction spécifique progressive des cellules bêta des îlots de Langherans ; cette phase silencieuse d'insulite puis de prédiabète aboutit au début du diabète symptomatique quand plus de 85 % des cellules bêta ont été détruites.

B. Génétique

■ Dans la grande majorité des cas, on ne retrouve pas de diabète dans la famille d'un enfant développant un diabète insulinodépendant.

■ Le risque de développer un diabète pour les frères et sœurs d'un enfant diabétique est d'environ 5 %. Il est de 33 % pour un jumeau monozygote d'un enfant diabétique, ce qui indique le caractère polygénique de l'hérédité de cette maladie ; plusieurs régions du génome ont été associées à une susceptibilité à cette maladie, parmi lesquelles les gènes du complexe majeur d'histocompatibilité de classe II (CMH-II, HLA) sont les principaux impliqués : les haplotypes HLA-DR3 et DR4 ou DQ B1*0201 et DQ B1*0302 sont plus souvent retrouvés chez les enfants diabétiques.

■ Il s'agit bien d'une maladie multifactorielle puisqu'il faut un facteur déclenchant, probablement environnemental, pour que se développe un diabète chez un sujet prédisposé.

0 ■ Le diabète insulinodépendant de l'enfant est le plus souvent révélé par une acidocétose : l'insulinopénie impliquant l'impossibilité du transport du glucose du milieu extracellulaire vers le milieu intracellulaire, il s'ensuit une impossibilité pour la cellule d'utiliser ce substrat énergique. Une augmentation de sécrétion du glucagon, des catécholamines et du cortisol active alors la glycogénolyse, la néoglucogenèse (responsable d'une hyperglycémie) et la lipolyse, qui permet la libération d'acides gras libres et la bêta-oxydation de ceux-ci au cours de la cétogenèse :

l'augmentation des concentrations en bêta-OH-butyrate et en acéto-acétate sont responsables de l'acidocétose.

II. DIAGNOSTIC CLINIQUE

- Dans 3/4 des cas, le diagnostic est fait devant un syndrome cardinal : polyurie osmotique avec nycturie, polydipsie et amaigrissement avec polyphagie ITEM 295. 0
- La polyurie est secondaire à l'augmentation de l'osmolarité liée à l'hyperglycémie.
- La perte de poids est liée à la déshydratation ainsi qu'au grand état de catabolisme provoqué par l'insulinopénie.
- L'acidocétose n'est présente au diagnostic que dans 1/3 des cas environ. Elle se manifeste par une polypnée de Küssmaul, des nausées, vomissements et douleurs abdominales ITEMS 194, 195, 345.
- L'asthénie est fréquente, les troubles de conscience rares.
- Il existe une déshydratation globale, extracellulaire et intracellulaire ITEM 219.

III. DIAGNOSTIC BIOLOGIQUE

- **Affirmer l'acidocétose** :
  - l'acidose est présente si le pH est < 7,30 et/ou la réserve alcaline < 15 mEq/L ;
  - l'acétose est marquée par la présence de corps cétoniques dans le sang et les urines ITEM 219.
- **Affirmer le diabète** :
  - la glycosurie associée ou non à une cétonurie suffit à porter le diagnostic en présence d'une symptomatologie évocatrice. 0
  - glycémie plasmatique :
    - diabète certain si glycémie plasmatique > 11 mmol/L quel que soit le temps de prélèvement par rapport au dernier repas en présence de signes cliniques ;
    - diagnostic certain en cas de symptomatologie frustre si 2 glycémies à jeun sont supérieures à 7 mmol/L ;
    - si la glycémie à jeun est entre 6 et 7 mmol/L, en l'absence de signe clinique, nécessité d'effectuer une hyperglycémie provoquée par voie orale (HGPO), qui affirme le diagnostic de diabète si la glycémie au temps 120 min est supérieure à 11 mmol/L et l'intolérance aux hydrates de carbone si la glycémie au temps 120 min est entre 7,7 et 11 mmol/L.
- **Affirmer le caractère auto-immun du diabète** :
  - anticorps anti-îlots (ICA), anti-GAD, anti-IA-II ou anti-insuline (avant le début de l'insulinothérapie pour ces derniers) ;
  - diabète auto-immun certain si un au moins des anticorps est positif ;
  - diabète auto-immun probable si une des conditions suivantes est remplie :
    - antécédents familiaux de diabète insulinodépendant ;
    - anticorps antithyroïdiens, antisurrénales, ou de la maladie cœliaque positifs.
    - si typage HLA DR3-DR4.

- **Affirmer le caractère insulinoprive du diabète** : le diabète est d'origine insulinoprive si l'**insulinémie** et le peptide C sont effondrés avant le début du traitement.

IV. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

- Diabète mitochondrial : diabète insulinodépendant ou non qui doit être évoqué en l'absence d'anticorps et s'il existe des antécédents personnels ou familiaux compatibles avec une maladie mitochondriale.
- MODY *(Maturity Onset Diabetes of the Young)* : diabète non insulinodépendant de transmission autosomique dominante. Plusieurs mutations génétiques identifiées (gène de la glucokinase, HNF1α, HNF1β…).
- Diabète de type 2 : évoqué chez les enfants obèses à l'âge de la puberté en présence d'antécédents familiaux de diabète et en l'absence d'anticorps. Cette hyperglycémie est liée principalement à une insulinorésistance et, dans une moindre mesure, à un déficit relatif en insuline.
- Plus rare, le diabète néonatal : défini par une hyperglycémie persistante et insulinodépendante avant l'âge de 3 mois ; 1/3 sont transitoires, 20 % récidivent plusieurs années plus tard. Près de la moitié sont définitifs. Il n'y a en général pas d'anticorps ; plusieurs causes génétiques sont maintenant connues.

V. PRISE EN CHARGE EN URGENCE

C'est celle de l'acidocétose, qui est le plus souvent révélatrice de la maladie, plus rarement dans le cadre d'un arrêt de l'insulinothérapie par l'enfant (volontiers à l'adolescence). Plus rarement, l'acidocétose peut survenir chez les enfants diabétiques en cas d'infections intercurrentes.

A. Examens complémentaires

- Les gaz du sang veineux affirment le diagnostic d'acidose métabolique (pH $<$ 7,30 et/ou bicarbonates HCO_3^- $\leq$ à 15 mEq/L.
- La présence de corps cétoniques dans les urines (recherchée avec une bandelette réactive) affirme l'acétose (l'acétonémie n'est que rarement mesurée en pratique).
- L'hyperglycémie explique l'acidocétose.
- La déplétion sodée est constante, la natrémie le plus souvent abaissée. L'hyperglycémie impose le calcul de la natrémie corrigée :

$$Nac = Na + [\text{glycémie (mmol/L)} - 5]/3.$$

- Déplétion potassique constante par perte urinaire de potassium, aggravée par le traitement insulinique qui entraîne un mouvement du potassium du secteur extracellulaire vers le secteur intracellulaire.
- Hyperprotidémie (déshydration extracellulaire).
- Hyperurémie et hypercréatininémie (insuffisance rénale fonctionnelle).
- L'électrocardiogramme doit être réalisé à la recherche de signes d'hypokaliémie (onde T plate, sous-décalage ST, onde U, ESV) ou d'hyperkalémie (onde T ample et pointue, raccourcissement de l'espace PR, élargissement du QRS) ITEM 309.

B. Prise en charge

- Pose de 2 voies veineuses périphériques. Pose d'une sonde nasogastrique et vidange de l'estomac uniquement en cas de troubles de la conscience.
- Recueil des urines pour quantification, monitorage cardiorespiratoire et tensionnel.
- Arrêt de toute alimentation *per os*.
- En cas de signes de choc, qu'ils soient ou non compensés, remplissage au sérum physiologique à 10-20 mL/kg en 20 minutes.
- Les apports de bicarbonate de sodium intraveineux sont réservés aux situations d'acidose sévère et doivent être évités autant que faire se peut (ils favorisent l'œdème cérébral, principal facteur compliquant l'acidocétose).
- Perfusion de sérum physiologique (5 à 8 mL/kg/heure) supplémentée en KCl (1,5 g/L) après réalisation d'un ECG et s'être assuré d'une bonne diurèse.
- Perfusion continue d'insuline rapide intraveineuse (0,05 à 0,1 unité/kg/heure).
- Puis le sérum physiologique est remplacé par du glucosé à 5 %, auquel est ajouté du NaCl (4 à 6 g/L) et du KCl (3 g/L) ; débit de perfusion : 3 L/m^2/jour. Le G5 est remplacé par du G10 dès que la glycémie est inférieure à 12 mmol/L.
- L'insulinothérapie IV est poursuivie en adaptant les débits par variation de 25 % en fonction de la glycémie capillaire.
- Surveillance clinique et biologique : surveillance respiratoire, cardiotensionnelle, neurologique, état d'hydratation et diurèse.
- Glycémie capillaire toutes les demi-heures pendant 2 heures, puis horaire pendant les 12 heures qui suivent. Cétonurie et glycosurie à chaque miction.
- Gaz du sang veineux et ionogramme sanguin : 2, 6, 12, et 24 h après la mise en route du traitement.
- Le relai oral pour la réhydratation et sous-cutané pour l'insuline sera pris dès que l'état clinique le permet et que l'acidocétose aura disparu.

C. Ce qu'il ne faut pas faire

- Dépasser 4 litres/m^2 d'apports hydriques dans les 24 premières heures, apporter des bicarbonates en dehors d'une acidose sévère (risque d'œdème cérébral).
- Faire baisser la glycémie de plus de 5 mmol/L et par heure ITEM 206.
- Minimiser les apports en KCl.
- Négliger la surveillance clinique au profit de la surveillance biologique.

VI. TRAITEMENT DE LONG COURS ET PLANIFICATION DU SUIVI

A. Objectifs

0

Éviter les hyperglycémies postprandiales précoces, les hypoglycémies postprandiales tardives et permettre une croissance staturopondérale normale ITEM 36.

B. Régime alimentaire ITEM 179

- Il est personnalisé, adapté à l'âge.
- 50 % de la ration calorique totale sont apportés sous forme de glucides lents dont la répartition est adaptée au schéma insulinique.

■ Collation à 10 heures en cas de schéma à 2 injections pour prévenir les hypoglycémies de midi. Les sucres rapides doivent être limités.

■ 30 % de la ration calorique totale sont apportés sous forme de lipides, 20 % sous forme de protides.

C. Insulinothérapie

■ Avant l'entrée au collège : insulinothérapie en 2 injections matin et soir avec à chaque injection de l'insuline rapide ou un analogue rapide (action pendant 4 heures) et de l'insuline semi-lente (action pendant 12 à 16 heures). La dose approximative est de 1 unité/kg/jour, dont 2/3 sont apportés le matin (1/3 de rapide et 2/3 de lente) et 1/3 est apporté le soir (1/3 de rapide et 2/3 de lente).

■ Ce schéma d'insulinothérapie nécessite une collation à 10 heures.

■ Dès que l'enfant est apte à prendre en charge ses injections (en pratique, après l'entrée en 6e), schéma à 3 ou 4 injections de type basal-bolus, avec une injection d'insuline ou analogue rapide avant chaque repas et une injection d'insuline analogue à longue durée d'action (action pendant 24 heures) le soir avant le dîner ou au coucher. Ce schéma ne nécessite pas de collation. En revanche, le goûter doit s'accompagner d'une injection d'insuline rapide ou analogue rapide.

D. Éducation

■ Elle s'adresse aux parents et à l'enfant dès qu'il est en âge d'y participer (en pratique à partir de 6-7 ans). Elle implique les médecins, les infirmières, les diététiciennes. Sont expliqués la physiopathologie de la maladie, les grands principes du traitement, les modalités techniques d'administration de l'insuline, les modalités du régime et les modalités d'adaptation des doses d'insuline. Les principales complications et la conduite à tenir en cas d'infections intercurrentes sont également expliquées.

■ On favorise l'activité physique, à l'exception des sports où l'hypoglycémie représente un risque vital.

O ■ Intégration scolaire normale favorisée par l'établissement d'un projet d'accueil individualisé, où sont consignés les grands principes de la prise en charge, la conduite à tenir en cas d'urgence.

■ Soutien psychologique.

■ Prise en charge au titre des 30 affections longue durée (ALD 30) : exonération du ticket modérateur et prise en charge à 100 %.

■ Autosurveillance glycémique (3 glycémies capillaires par jour, à des horaires variés).

E. Grands principes du suivi

■ Consultation trimestrielle pour examen du cahier d'autosurveillance glycémique, examen clinique à la recherche de zones de lipodystrophie, suivi de la courbe de croissance et poursuite de l'éducation.

■ Dosage trimestriel de l'hémoglobine glyquée (HbA1c), qui reflète la moyenne des glycémies des 3 mois précédents ; l'objectif est de la maintenir en dessous de 7-7,5 %, seuil en deçà duquel on prévient l'évolution de la microangiopathie.

- Bilan annuel avec examen clinique, consultation médicale, diététique, psychologique.
- À partir de 5 ans d'évolution du diabète, nécessité de rechercher des complications microangiopathiques (rétinopathie diabétique, néphropathie glomérulaire).

VII. COMPLICATION FRÉQUENTE CHEZ L'ENFANT DIABÉTIQUE : LES HYPOGLYCÉMIES ITEM 206

- Elles sont liées à des hypoglycémies iatrogènes, liées à une inadéquation entre les apports insuliniques, glucidiques et l'exercice physique.
- La symptomatologie est stéréotypée : signes adrénergiques (tremblements, tachycardie, anxiété, sueurs, faim, paresthésies) puis neuroglycopéniques (difficultés de concentration, fatigue, faiblesse, difficultés à parler, troubles de l'équilibre, troubles visuel, du comportement puis troubles de conscience et convulsions).
- Elles sont initialement toujours ressenties.
- Plus le diabète est ancien ou plus les hypoglycémies sont fréquentes, plus celles-ci passent inaperçues en raison de la disparition des signes adrénergiques. Un contrôle strict supprimant les hypoglycémies pendant 2 à 3 semaines restaure la réponse adrénergique et donc les signes hypoglycémiques.
- Le traitement sera autant que faire se peut oral : apport d'un sucre rapide (morceau de sucre, jus de fruit…) et d'un sucre lent (pain, biscuit). Si le resucrage *per os* est impossible, injection de glucagon par voie intramusculaire (0,5 mg avant l'âge de 6 ans), 1 mg au-delà et/ou injection de glucosé 30 % par voie intraveineuse (1 mL/kg).
- Cas particuliers des hypoglycémies nocturnes : celles-ci passent volontiers inaperçues. Elles sont à suspecter en cas d'hyperglycémies au réveil.

Fiche **Dernier tour**

Diabète insulinodépendant de l'enfant

- Le diabète est le plus souvent insulinodépendant, d'origine auto-immune chez l'enfant.
- Il est le plus souvent révélé par une acidocétose O.
- Le diagnostic est porté devant :
  – cliniquement, un syndrome cardinal (polyurie, polydipsie, amaigrissement) O ;
  – biologiquement, une hyperglycémie avec glycosurie et cétonurie O ;
  – la présence d'anticorps anti-GAD, IA-II ou insuline, qui signe le diagnostic.
- La prise en charge en urgence est celle de l'acidocétose :
  – réhydratation ;
  – insulinothérapie ;
  – apport potassique et sodique ;
  – puis rapidement apport glucidique.
- **Ce qu'il ne faut pas faire** :
  – dépasser 4 litres/m^2 d'apports hydriques dans les 24 premières heures, apporter des bicarbonates en dehors d'une acidose sévère (risque d'œdème cérébral) ;
  – faire baisser la glycémie de plus de 5 mmol/L et par heure ITEM 206 ;
  – minimiser les apports en KCl ;
  – négliger la surveillance clinique au profit de la surveillance biologique.
- **La prise en charge de long cours** associe :
  – éducation (insulinothérapie, diététique, hygiène de vie) ;
  – insulinothérapie ;
  – régime diététique personnalisé ;
  – un PAI (projet d'accueil individualisé) O est mis en place pour favoriser l'intégration scolaire.
  – suivi clinique et biologique trimestriel (HBA1c avec objectif de la maintenir en dessous de 7-7,5 %).
- **Complications à court terme** :
  – l'hypoglycémie iatrogène (signes adrénergiques puis neuroglycopéniques), qui doit être traitée sans délai par apports glucidiques oraux (sucres rapides et sucres lents), puis ou en cas de troubles de conscience, injection de glucagon et resucrage intraveineux ;
  – hyperglycémies et acidocétose : les hyperglycémies surviennent en cas d'écarts diététiques ou d'apports insuliniques insuffisants. L'acidocétose survient en cas d'arrêt de l'insuline ou d'infections intercurrentes.
- **Complications à long terme** : il s'agit des microangiopathiques (rétinopathie, glomérulopathie) et des macroangiopathies (coronaropathie, neuropathie). Ces complications sont très tardives et prévenues par un équilibre glycémique, dont atteste une hémoglobine glyquée en dessous de 7,5 %.

ITEM 237

Fractures chez l'enfant : particularités épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques

	Tour 1	Tour 2	Tour 3	Dernier tour
Date				

OBJECTIFS

- Expliquer les particularités épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques des fractures de l'enfant, en insistant sur celles qui sont liées à la croissance.

LIENS TRANSVERSAUX

- ITEM 37 Maltraitance et enfant en danger. Protection maternelle et infantile.
- ITEM 68 Douleur chez l'enfant : sédation et traitements antalgiques.
- ITEM 144 Cancer de l'enfant : particularités épidémiologiques, diagnostiques, thérapeutiques.
- ITEM 154 Tumeurs des os, primitives et secondaires.
- ITEM 162 Leucémies aiguës.
- ITEM 163 Leucémie lymphoïde chronique.
- ITEM 164 Lymphomes malins.
- ITEM 201 Évaluation de la gravité et recherche des complications précoces : chez un brûlé, chez un polytraumatisé, chez un traumatisé abdominal, chez un traumatisé craniofacial, chez un traumatisé des membres, chez un traumatisé thoracique, devant une plaie des parties molles.

Sujet tombé au concours de l'Internat : 1998



- 2002 : Maltraitance chez une enfant de 6 ans avec fractures d'âges différents.
  1) Décrivez les lésions visibles sur les radiographies.
  2) Pathologie à évoquer en premier lieu devant le tableau radiologique et justifier.
  3) Quels autres éléments tirés de l'observation étayent cette hypothèse ?
  4) Quels examens complémentaires demander rapidement ? Pourquoi ?
  5) Quelle conduite adoptez-vous indépendamment des soins directs à l'enfant ?







Fig. 237-1.

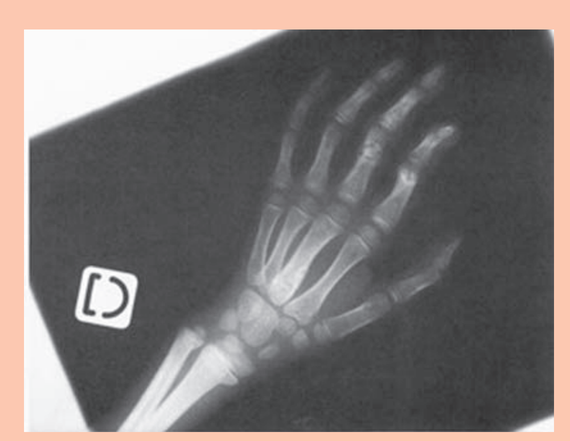


Fig. 237-2.

CONSENSUS

- Aucune conférence de consensus n'existe à ce jour sur ce thème.

POUR COMPRENDRE…

- Les fractures surviennent le plus souvent après un traumatisme peu violent (accident domestique ou scolaire).
- Localisations typiques : mains, coudes, poignets (20 à 35 %), chevilles.
- Le noyau épiphysaire est cartilagineux et il s'ossifie progressivement jusqu'à maturité osseuse (14/15 ans chez les filles et 16/17 ans chez les garçons).
- Il faut différencier les fractures sur os sain et sur os pathologique.
- La gravité est liée :
  – aux **complications immédiates** (plaies, lésions vasculonerveuses) ;
  – aux **atteintes définitives du cartilage de croissance** (zone très fragile entre la métaphyse et l'épiphyse responsable de la croissance en longueur des os longs).
- Le délai de consolidation est inférieur à celui de l'adulte et il existe très peu de risque de pseudarthrose. De même, les déformations secondaires sont rares grâce au remodelage osseux.
- Le traitement doit être le moins invasif possible afin de **préserver les zones de croissance**. Il est également important de réaliser des contrôles radiologiques tardifs ainsi qu'en fin de croissance.
- Il n'y a aucune indication de traitement anticoagulant ou de rééducation par kinésithérapie motrice jusqu'à la puberté.
- Ne pas méconnaître une **maltraitance** en cas d'interrogatoire confus ou de troubles de comportement de l'enfant (apathie, dépression, énurésie, anorexie).

I. DIAGNOSTIC

Il faut toujours :

- recherchercher le **mécanisme** (circonstance de survenue) ;
- évaluer l'**impotence fonctionnelle** et la **douleur (EVA)** sur un enfant rassuré ;
- faire des **radiographies comparatives (face et profil) avec articulations sus et sous-jacentes**.

II. FRACTURES PARTICULIÈRES DE L'ENFANT

A. Fractures intéressant le cartilage de croissance (fractures épiphysométaphysaires)

- Elles sont fréquentes entre 10 et 15 ans (20 % des traumatismes).
- La gravité est due au risque d'**épiphysiodèse** (soudure du cartilage de croissance) retentissant sur la croissance (inégalité de longueur du membre, désaxation).

1. Classification de Salter et Harris (*fig. 237-3*)

- **Type I – Décollement épiphysaire pur sans fracture** (épiphyse séparée de la métaphyse avec élargissement de l'espace du cartilage de croissance) :
  - 6 à 8 % ;
  - plus fréquentes chez le nouveau-né et le nourrisson ;
  - localisation préférentielle au niveau des phalanges ;
  - tout le cartilage de conjugaison est touché ;
  - traitement : orthopédique (plâtre ± réduction) ;
  - pronostic de croissance : bon.
- **Type II – Décollement épiphysaire (stade I) + trait de fracture métaphysaire** :
  - type le plus fréquent : 75 % (surtout après 4 ans) ;
  - localisation préférentielle au niveau de l'extrémité inférieure du radius (50 à 65 % des cas), de l'extrémité inférieure du tibia et des phalanges ;
  - traitement : orthopédique ;
  - pronostic de croissance : bon le plus souvent.

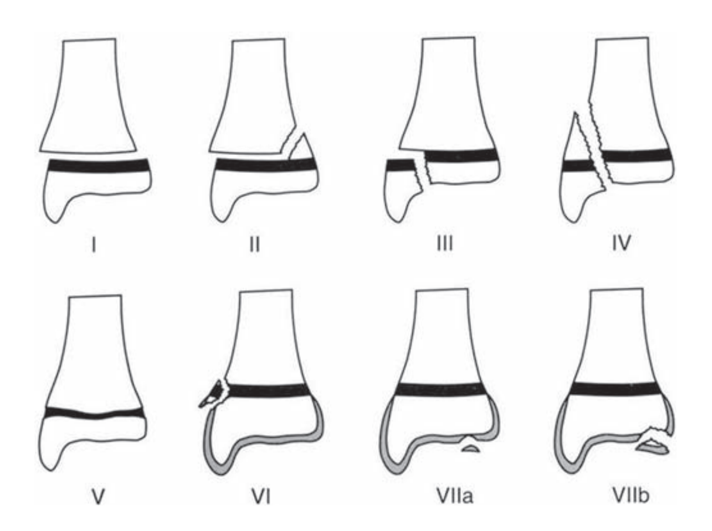


Fig. 237-3. Schéma de la classification des fractures épiphysiométaphysaires selon Salter et Harris (I à V) et selon Ogden (I à VII).
Source : Petit P, Devred P, Jouve JL, Faure F, Doucet V, Bourlière-Najean B, Panuel M. Particularités des traumatismes de l'enfant concernant l'appareil musculosquelettique, crâne et rachis exclus. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), Radio, 1998.

■ **Type III – Décollement épiphysaire partiel (stade I incomplet) + trait de fracture vertical épiphysaire** :
- peu fréquent : 8 % ;
- localisation préférentielle au niveau de l'extrémité distale du tibia et des phalanges ;
- il s'agit d'une fracture articulaire (épiphysaire), avec risque important d'épiphysiodèse ;
- traitement : souvent chirurgical pour réaliser une réduction parfaite (importance du bon rétablissement en continuité du cartilage de conjugaison mais aussi du cartilage articulaire) ;
- pronostic : variable selon la qualité de la réduction.

■ **Type IV – Fracture traversant le cartilage de conjugaison sans le décoller** (avec individualisation d'un fragment épiphyso-métaphysaire) :
- 10 à 12 % des cas ;
- localisation préférentielle au niveau du condyle huméral et de l'extrémité distale du tibia ;
- c'est aussi une fracture articulaire avec un risque d'épiphysiodèse très important ;
- traitement : réduction chirurgicale ;
- pronostic de croissance : médiocre même en cas de réduction satisfaisante.

■ **Type V – Écrasement du cartilage de croissance** (lésion par compression verticale) :
- elle est très rare : 1 % et située principalement au niveau des genoux ;
- cette fracture par compression est à risque très élevé de lésion définitive du cartilage de croissance avec épiphysiodèse complète ;
- souvent le diagnostic est posé rétrospectivement devant une radiographie montrant l'épiphysiodèse (pont osseux métaphyso-épiphysaire) ;
- pronostic de croissance : mauvais, avec inégalité de longueur du membre.

2. Épiphysiodèse

■ **Partielle** : provoque un trouble statique avec déviation angulaire. Il existe donc des conséquences esthétiques et une nécessité sur le plan statique et fonctionnel d'une intervention chirurgicale correctrice (ostéotomie, résection des zones d'épiphysiodèse avec remplacement du pont osseux par des tissus étrangers pour empêcher sa reformation).

■ **Complète** : entraîne secondairement une inégalité de longueur des membres inférieurs par arrêt de la croissance. Celle-ci est d'autant plus marquée lorsque le traumatisme survient en début de croissance (enfant très jeune) et que les articulations touchées contiennent du cartilage très fertile (près du genou et loin du coude = membre inférieur).

■ Il faut, quel que soit le stade, prévenir les parents du risque de retentissement sur la croissance et d'épiphysiodèse et insister sur l'importance d'une surveillance à long terme, clinique et radiologique jusqu'à 2 ans après la fracture.

B. Fractures incomplètes

■ Elles sont typiques de l'enfant mais n'intéressent pas le cartilage de croissance (*fig. 237-4*).

■ L'os peut se rompre partiellement avec maintien d'une continuité du périoste.

1. Fracture en bois vert

■ Il existe un bâillement du foyer de fracture (en branche de bois vert).

■ Le foyer de fracture est stable malgré une angulation parfois importante.

■ La corticale et le périoste opposés au sens du traumatisme sont fracturés mais le périoste reste intact du côté du traumatisme.

■ Le traitement consiste en une réduction par mouvement inverse à celui du traumatisme en prenant appui sur le périoste intact, puis immobilisation plâtrée à bien surveiller pour éviter les déplacements secondaires.

2. Fracture en motte de beurre

■ Tassement vertical de la diaphyse au voisinage de la métaphyse.

■ Impaction des fragments l'un dans l'autre ; bombement de la corticale rompue des 2 côtés.

■ Le diagnostic est à évoquer à la moindre anomalie de palpation de la corticale (irrégularité ou saillie).

3. Fracture dite « en cheveu »

■ Au 1/3 inférieur du tibia, sans déplacement, provoquant une boiterie et une douleur localisée à la palpation.

■ Elle a souvent lieu au moment de la marche.

■ Fracture spiroïde incomplète avec trait fin sans déplacement.

■ Traitement orthopédique.

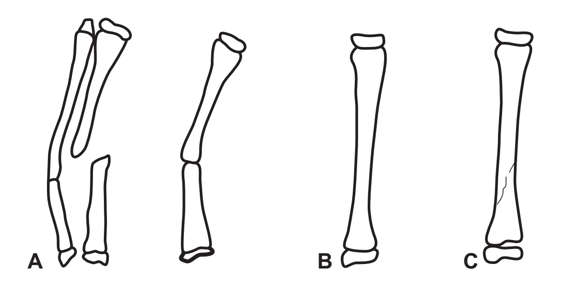


Fig. 237-4. A. Fracture en bois vert. **B.** Fracture en motte de beurre. **C.** Fracture en cheveu.

C. Fractures de diagnostic difficile

1. Fracture épiphysaire

■ Aspect cartilagineux non visible à la radiographie.

■ Importance d'une radiographie comparative pour évaluer les modifications.

■ Importance des signes indirects pour le diagnostic : douleur, œdème.

■ Traitement orthopédique.

2. Fracture de fatigue (ou lésion par surcharge des tissus osseux)

- Maladie de l'adaptation de l'os à l'effort quel que soit le niveau sportif.
- Contexte d'effort mécanique inhabituel et répété entre 5 et 15 ans (course à pied ++).
- Douleur progressive atypique résiduelle avec douleur à la palpation.
- Principales localisations : tibia (55 %), métatarses.
- Le diagnostic est porté par l'interrogatoire et les radiographies (déminéralisation localisée avec apposition périostée au bout de la deuxième semaine, cal hypertrophique plus tardif).



Fig. 237-5. Fracture de fatigue du cinquième métatarsien chez un garçon présentant une adduction et une supination de l'avant-pied séquellaires d'un pied bot varus équin. Aspect radiographique.
Source : Mascard E. Boiteries de l'enfant. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), Podologie, 27-050-A-85 ; 2004.

D. Traumatismes néonataux

1. Fracture de la clavicule

- Fréquente et sans gravité.
- Il existe en période néonatale une impotence fonctionnelle modérée et un cal hypertrophique en regard de la clavicule sans séquelles motrices ni esthétiques.

2. Décollement épiphysaire ou Salter 1

À évoquer devant une impotence fonctionnelle (humérale ou fémorale) chez un nouveau-né de poids de naissance élevé.

III. FRACTURE DE LA CLAVICULE

- Le plus souvent isolée au niveau du tiers moyen.
- **Mécanismes** :
  - choc direct ou indirect, par chute sur le moignon de l'épaule, le coude ou le bras ;
  - dystocie des épaules en *per-partum*.
- **Diagnostic** :
  - simple en cas de déplacement devant la saillie du fragment interne sous la peau ;
  - évoqué devant la douleur en l'absence de déplacement.

- **Pronostic** : évolution favorable avec un cal hypertrophique qui se remodèle en 6 à 9 mois chez le jeune enfant.
- **Traitement** :
  – antalgique par immobilisation (classiquement par anneau de Delbet : bandage en 8 ou par anneaux) pendant 2 à 3 semaines selon l'âge ;
  – traitement chirurgical proposé en cas de complication vasculonerveuse ou cutanée.

IV. FRACTURES DU MEMBRE SUPÉRIEUR

A. Fracture de l'humérus

Fracture-décollement épiphysaire de l'extrémité supérieure de l'humérus.

1. Chez le tout-petit

- Il s'agit plutôt d'une fracture Salter I.
- Le tableau peut évoquer une paralysie ou une pronation douloureuse.
- Traitement : immobilisation coude au corps pendant 2 à 3 semaines.
- Bon pronostic.

2. Chez l'enfant plus âgé

- Il s'agit souvent d'une fracture Salter II.
- Diagnostic radiologique : simple, trait de fracture métaphysaire.
- Traitement :
  – traitement orthopédique sans réduction en l'absence de déplacement ou en cas de déplacement minime ;
  – réduction et fixation chirurgicales par broches si échec (incarcération du tendon long biceps) à retirer dans les 6 semaines.
  – Évolution : risque important de cal vicieux résiduel car présence de zones cartilagineuses très fertiles (près du coude).

B. Fracture de la diaphyse humérale

- Risque important de lésion du nerf radial au tiers moyen lors du traitement chirurgical.
- On préfère donc un traitement orthopédique (même en cas de déplacement).
- Elles consolident en 6 semaines.

C. Fracture de la palette humérale (autour du coude)

- Deux pics de fréquence : 8 et 13 ans.
- Elles nécessitent une surveillance radiologique à J2, J8, J21, J30, J45 et un suivi sur 2 ans.

1. Fractures supracondyliennes (70 %)

- **Mécanisme** : chute en hyperextension indirecte dans 95 % des cas.
- **Clinique** :
  – l'olécrane en arrière ;
  – l'axe du bras en avant ;

– les repères du coude sont en place (épitrochlée, condyle externe) ;

– l'enfant arrive avec le coude demi-fléchi en pronation modérée avec une impotence fonctionnelle complète, tenant le bras malade avec le bras sain.

- **Radiographies** (effectuées après immobilisation) :

  – trait de fracture toujours sus-articulaire, oblique en bas et en avant (de profil) et transversal (de face) ;

- les différents **déplacements** possibles sont définis par la classification de **Lagrange et Rigault** :

  – **stade I** : fracture de l'humérus sans déplacement dit en bois de vert. Le périoste postérieur est intact. Le traitement est orthopédique : plâtre brachio-anté-brachio-palmaire (BABP) ;

  – **stade II** : bascule postérieure de l'humérus sans atteinte du périoste postérieur. Traitement orthopédique par méthode de Blount après réduction : on place le coude en hyperflexion à 120° afin de faire subir au périoste postérieur une contention ; cette méthode demande une coopération de l'enfant et une surveillance parentale après réduction ;

  – **stade III** : déplacement antérieur de l'humérus mais persistance d'un contact avec la tête humérale distale (*fig. 237-6*). Il y a une **non-intégrité du périoste postérieur**. Cela nécessite un traitement chirurgical pour réduction ;

  – **stade IV** : perte de contact entre la métaphyse et la tête humérale. Déplacement très important avec atteinte du périoste postérieur. Nécessite un traitement chirurgical pour réduction.

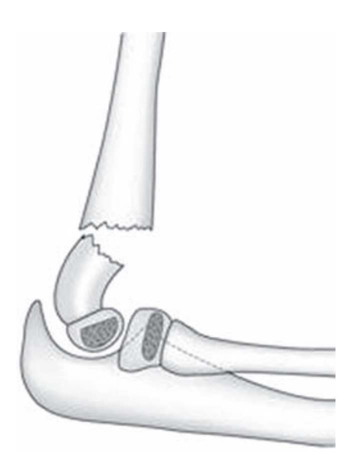


Fig. 237-6. Fracture supracondylienne. Vue de profil. Fracture en extension, stade III.
Source : De Boeck H, Van Isacker T. Fractures de l'extrémité inférieure de l'humérus chez l'enfant. *Encycl med Chir* (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-041-B-10 ; 2007.

- **Complications** :

  – immédiates :

    • cutanées et musculaires (section du muscle brachial antérieur : fléchisseur du coude le plus fréquemment) ;

    • vasculaires : atteinte du paquet huméral (le plus redouté) ;

    • nerveuses : atteinte du nerf médian le plus fréquemment avec récupération dans les 3 mois ;

- secondaires :
  - déplacement secondaire ;
  - syndrome de loge (syndrome de Vollkmann) : importance d'une surveillance hospitalière 48 h en postopératoire (chaleur et sensibilité des extrémités) et ablation de plâtre en urgence pour aponévrotomie de décharge en cas de symptôme ;
- tardives : cals vicieux (cubitus valgus) et raideur du coude.

■ **Traitement** :
- **urgence thérapeutique ;**
- **autorisation parentale signée ;**
- **à jeun ;**
- traitement orthopédique par réduction et traction dans l'axe quand stades I et II puis immobilisation par BABP pendant 1 mois ;
- traitement chirurgical sous anesthésie générale pour réduction et mises de broches (ostéosynthèse) + BABP pour 6 semaines si stades III ou IV (coude au corps) ;
- aucune rééducation nécessaire : autorééducation chez l'enfant sans kinésithérapie.

■ **Diagnostic différentiel = pronation douloureuse** (1 à 4 ans) :
- très fréquente ;
- subluxation de la tête radiale avec arrachement partiel du ligament annulaire ;
- mécanisme de traction longitudinale appliquée sur le membre supérieur (l'enfant est tiré par le bras) ;
- traitement : supination puis hyperflexion ;
- pas d'immobilisation, pas de plâtre ni de rééducation.

2. Fracture du condyle externe (10 %)

■ **Mécanisme** : valgus forcé (main en flexion dorsale et bras en supination), bras en extension.

■ **Clinique** :
- angulation en valgus ;
- douleur et hématome externe ;
- gros coude douloureux, peu déformé.

■ **Radiographie** :
- trait articulaire oblique en bas et en dedans : décollement épiphysaire, Salter IV (*fig. 237-7*) ;
- déplacement possible avec recherche de luxation postérieure associée.

■ **Complications** :
- immédiates :
  - luxation postérieure du coude à toujours rechercher (associée dans 1/3 des cas) ;
  - atteinte du nerf cubital (à toujours rechercher ++) ;
  - fractures associées ;
  - nécrose du fragment en cas de déplacement majeur ;

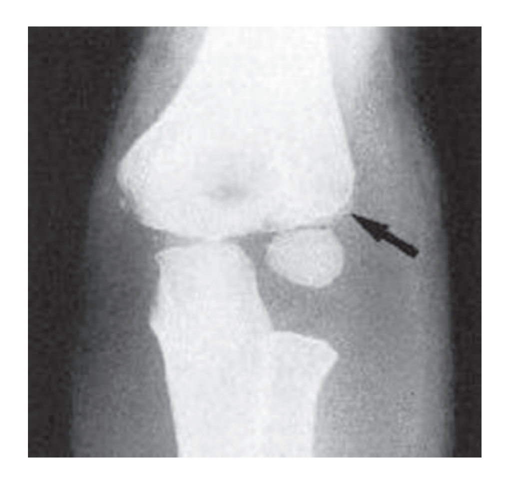


Fig. 237-7. Fracture du condyle externe du coude.
Source : Pouliquen JC, Glorion C, Langlais J, Ceolin JL. Généralités sur les fractures de l'enfant. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-031-B-10 ; 2002.

- secondaires :
  - cals vicieux et séquelle esthétique (cubitus valgus par atteinte du cartilage de conjugaison, cubitus varus et hypertrophie de la tête radiale) ;
  - raideur (pseudarthrose).

■ **Traitement** :
- **urgence thérapeutique ;**
- **autorisation parentale signée ;**
- traitement orthopédique en l'absence de déplacement par plâtre BABP pendant 1 mois ;
- sinon le traitement est chirurgical : réduction, contention par broches et immobilisation pendant 6 mois par BABP ;
- autorééducation.

3. Fracture de l'épitrochlée (20 %)

■ Pic à 10-15 ans.

■ **Mécanisme** : valgus forcé avec arrachement de l'épitrochlée par le ligament latéral interne.

■ **Clinique** :
- angulation en varus ;
- douleur et hématome interne ;
- pronation douloureuse et limitée.

■ **Radiographie** :
- trait articulaire vertical ;
- toujours rechercher un déplacement (luxation postérieure du coude).

■ **Complications** :
- immédiates : identiques à celles des fractures du condyle externe ;
- secondaires :
  - cals vicieux en cubitus valgus ;
  - hypertrophie de l'épitrochlée.

■ **Traitement** : identique aux fractures du condyle externe.

4. Fracture du col du radius et de la tête radiale

- Pic vers 10 ans.
- Souvent associée à d'autres lésions (luxation, fracture de l'épitrochlée ou de l'olécrâne).
- Parfois grave en raison des séquelles.
- **Complications** :
  - limitation de la pronosupination ou de la flexion-extension ;
  - cals vicieux ;
  - pseudarthroses graves ;
  - nécrose de l'épiphyse : plus fréquente après traitement chirurgical ;
  - ponts de synostoses ;
  - ossifications intra-articulaires.
- **Traitement** = méthode la moins traumatique afin de ne pas nécroser la tête radiale :
  - orthopédique : réduction par manœuvres externes. Contention par plâtre brachio-anté-brachio-palmaire (BABP) ;
  - chirurgical : réduction chirurgicale et embrochage centromédullaire ascendant permettant la réduction et la stabilisation à foyer fermé.

D. Fractures diaphysaires des 2 os de l'avant-bras

- Elles sont fréquentes et ont lieu le plus souvent par mécanisme indirect.
- Lors d'un traumatisme direct, on doit rechercher une luxation associée du coude ou de l'articulation radio-ulnaire inférieure même si elle est dans la plupart des cas isolée. Il faut donc toujours faire des radios des articulations sus et sous-jacentes.
- Leur pronostic est d'autant meilleur que la prise en charge est rapide.
- Dans le cas contraire, les séquelles peuvent être invalidantes malgré le traitement.
- **Clinique** : sans particularité, attitude des traumatisés du membre supérieur, douleur, déformation.
- **Complications** :
  - vasculonerveuses (rares) ;
  - cutanées (ouverture punctiforme ou délabrement plus important par nécrose).
- **Traitement** :
  - orthopédique (traitement de choix en cas de fractures peu ou non déplacées ou engrenées) : réduction par manœuvre externe en veillant à éviter toute angulation ou rotation et à maintenir l'espace interosseux. Les fragments doivent être engrenés pour éviter les déplacements secondaires ; puis immobilisation par un plâtre brachio-antébrachio-palmaire. Surveillance afin de dépister un syndrome de Volkman ;
  - chirurgical (en cas de déplacement) : ostéosynthèse par plaque vissée.
- Un défaut de réduction entraînera une diminution de la pronosupination.
- Elles sont longues à consolider (2 mois et demi).

E. Fractures du quart inférieur de l'avant-bras

- Ce sont les fractures les plus fréquentes de l'enfant.
- La clinique est sans particularité et impose la radiographie.
- Elles consolident en 5 semaines.

- La catégorie et le type de traitement dépendent de l'atteinte ou non du radius et du déplacement en fonction du mécanisme, direct ou indirect.
- Elles peuvent être classées en 4 catégories :
  - les fractures du radius épargnant le cartilage de croissance ;
  - les traumatismes du cartilage de croissance radial inférieur ;
  - les fractures isolées de l'ulna ;
  - les fractures épiphysaires.

1. Fractures du radius épargnant le cartilage de croissance

- Plus ou moins associées à une fracture ulnaire.
- Le déplacement est habituellement à bascule postérieure et l'immobilisation aura lieu en flexion.
- La réduction est obtenue par manœuvre externe.
- L'immobilisation est un appareillage BABP.
- En cas de fracture irréductible ou instable, une broche intrafocale stabilisera le foyer.

2. Fractures-décollements épiphysaires du radius

- Type Salter II et plus rarement type Salter I.
- Souvent associées à une fracture de l'ulna.
- Elles sont très instables initialement mais se stabilisent ensuite rapidement, empêchant toute reprise de réduction au risque de lésions du cartilage de croissance.
- Elles ont lieu en période prépubertaire.

3. Fractures isolées de l'ulna

- Il ne faut pas méconnaître une luxation ou une fracture du radius à sa partie proximale.
- Un traumatisme direct est souvent en cause.

4. Fractures épiphysaires pures

- Au niveau radial, elles sont fréquentes chez le grand enfant et de diagnostic difficile.
- **Complications** :
  - immédiates (rares) : fracture ouverte, vasculonerveuses ;
  - secondaires après réduction, justifiant une surveillance en milieu hospitalier :
    - un syndrome de Volkmann est toujours à redouter et nécessite l'éducation de la famille ;
    - en dehors des cals vicieux, les raideurs postimmobilisation disparaissent sans rééducation ;
  - à distance : il existe un risque de troubles de croissance dus soit à un traitement inadapté soit aux lésions traumatiques du cartilage de croissance.

V. FRACTURES DU MEMBRE INFÉRIEUR

A. Fractures du bassin et de la hanche

- Elles sont dues à des traumatismes violents et il faut les rechercher devant tout accident de la voie publique ou polytraumatisé.

- Il faut rechercher un traumatisme de l'appareil urinaire : 0
  – faire une bandelette urinaire (hématurie) ;
  – pas de sondage urinaire.

1. Fractures du cotyle

- Les traumatismes du cartilage en Y sont graves :
  – troubles de croissance secondaires ;
  – risque d'incongruence articulaire.
- Selon les lésions, ils seront traités par plâtre-traction ou chirurgie.
- Les fractures et avulsions marginales sont associées à un mécanisme de luxation. Il faut les désincarcérer de façon chirurgicale.
- Si le fragment avulsé est :
  – de grande taille, il sera vu sur la radiographie et doit être fixé de manière chirurgicale ;
  – de petite taille, il sera soupçonné devant l'existence d'un élargissement de l'interligne articulaire et confirmé par le scanner.

2. Fractures du cadre obturateur

Elles s'accompagnent souvent d'entorses sacro-iliaques, qui nécessitent une mise en décharge de quelques semaines.

3. Fractures du col du fémur

- Du fait de sa vascularisation d'origine métaphysaire (artère circonflexe postérieure), la tête fémorale est très exposée au risque de nécrose en cas de fracture cervicale déplacée. 0
- Le trait de fracture peut passer dans le cartilage de croissance (décollement épiphysaire), ou être transcervical, basicervical ou intertrochantérien.
- **Mécanismes** :
  – le traumatisme est violent : chute d'un lieu élevé ou AVP (accident de la voie publique) ;
  – les lésions associées sont donc fréquentes.
- **Clinique** : le membre traumatisé est en flexion, adduction, rotation externe.
- **Radiographie** : la radiographie de face est suffisante, il faut limiter les manipulations de l'enfant.
- **Traitement** :
  – première étape : réduire les fractures déplacées avec anesthésie générale ;
  – la fixation est ensuite réalisée de préférence par vis ou broches ;
  – puis immobilisation par un plâtre pelvipédieux pendant 2 à 3 mois.
- **Complications** :
  – nécrose +++ : à rechercher par une scintigraphie avant la remise en charge car elle peut se manifester à distance ;
  – pseudarthrose.

B. Fractures de la diaphyse fémorale

- Fréquentes.

- **Localisations :**
  - – tiers moyen le plus souvent ;
  - – isolées chez le petit enfant, elles sont volontiers observées dans le cadre d'un polytraumatisme chez le plus grand.
- **Traitement :**
  - – dépend beaucoup de l'âge et d'éventuelles lésions associées ;
  - – orthopédique :
    - plâtre pelvipédieux chez le petit avec surveillance rigoureuse sous anesthésie générale et avec réduction du foyer ;
    - tractions collées au zénith chez le petit (avant 6 ans) ou dans d'autres positions (dans le plan du lit) pendant 3 semaines puis immobilisation par plâtre ;
    - surveillance rigoureuse (risque de syndrome de loge par traction ou serrage excessif des bandes) ;
  - – chirurgical pour les enfants d'âge scolaire :
    - embrochage élastique stable, à risque infectieux faible, avec peu de cicatrices, et ablation non invasive du matériel ;
    - consolidation rapide et reprise précoce d'un appui partiel ;
    - le clou centromédullaire ne peut être utilisé que chez des adolescents ayant terminé la maturation pubertaire de leur fémur.

C. Fractures de jambe

- Les fractures de jambe sont assez proches de celles de l'adulte dans leur description clinique et radiologique.
- Les types propres à l'enfant sont :
  - – les fractures diaphysaires du tibia avec fibula intacte qui favorisent les déplacements secondaires en valgus sous plâtre ;
  - – les fractures de la métaphyse supérieure du tibia.
- Elles se caractérisent par leur évolution en quelques mois vers un valgus progressif même si la réduction a été parfaite. Cette évolution est prévisible et il faudra en avertir la famille. Le valgus parfois important diminuera ensuite progressivement spontanément en quelques années si le potentiel de croissance restant est suffisant.

D. Fractures de la cheville

- Lorsque le traumatisme est plus violent que pour une entorse bénigne et qu'il y a rupture de ligament, on parle d'entorse grave : le cartilage de croissance du tibia et de la fibula fonctionnent comme des fusibles et se rompent.
- Il s'agit alors de fractures-décollements de la cheville qui nécessitent un traitement orthopédique par réduction puis plâtre.
- Il existe des fractures plus complexes propres à l'enfant qui nécessitent parfois une ostéosynthèse chirurgicale.

VI. FRACTURES DE LA BOÎTE CRÂNIENNE

A. Embarrures

- Les fractures avec enfoncement doivent être opérées afin de supprimer la compression éventuelle qu'elles entraînent sur le cerveau et de s'assurer de l'intégrité de la dure-mère.

- 23 % des embarrures s'accompagnent de dommages cérébraux sous-jacents. Le geste peut, dans la majorité des cas, être différé de quelques jours.
- Chez le nouveau-né, l'enfoncement en balle de ping-pong, spécifique de la période périnatale (après spatule ou forceps), disparaît en général avant le 10e jour.

B. Fractures de la base du crâne

- Elles sont suspectées lorsqu'il existe :
  - au niveau de l'étage antérieur :
    - un hématome en lorgnette ;
    - une épistaxis ;
    - une rhinorrhée ;
  - au niveau du rocher :
    - un hématome rétro-auriculaire ;
    - une otorragie ;
    - une otorrhée.
- Elles peuvent siéger au niveau de la paroi postérieure du sinus frontal, des masses latérales de l'ethmoïde, du corps du sphénoïde, du rocher.
- Il existe 3 types de complications :
  - les lésions des nerfs crâniens ou des axes vasculaires traversant la base du crâne (nerf optique, nerf facial, artère carotide) ;
  - une mise en communication des cavités aériennes de la base avec l'endocrâne, pouvant être à l'origine de rhinorrhée, d'otorrhée et de pneumocéphalie, et entraînant un risque de méningite justifiant la mise en route dès la prise en charge d'une antibiothérapie par l'amoxicilline ;
  - l'existence d'un écoulement de LCR nécessite la réalisation d'un scanner avec fenêtres osseuses afin de visualiser la brèche. Il doit être traité par ponctions lombaires déplétives et acétazolamide.

C. Fractures linéaires de la voûte

- Elles paraissent souvent plus importantes que chez l'adulte.
- Elles peuvent s'associer à des dysjonctions des sutures.
- Leur pronostic est bon.
- Il est utile, chez le nourrisson, de réaliser un cliché de contrôle à 2 mois pour dépister une fracture évolutive.

VII. FRACTURES SUR OS PATHOLOGIQUES

A. Fragilité osseuse constitutionnelle ou ostéogenèse imparfaite (ostéochondrodysplasie) : maladie de Lobstein

- Localisation diaphysaire.
- **Clinique** :
  - sclérotique bleue (coloration bleutée de la tunique externe du globe oculaire) ;
  - caractère familial ;
  - fracture secondaire à des traumatismes minimes ;
  - répétition des épisodes fracturaires.





■ **Diagnostic différentiel** = syndrome des enfants battus ou syndrome de Silverman* ITEM 37 :

– maltraitance à toujours évoquer devant une fracture du jeune enfant et, au moindre doute, enquête sociale puis judiciaire ;

– fractures d'âges différents ;

– localisations évocatrices : arcs postérieurs des côtes, fractures épiphysaires Salter II multiples, hématomes sous-périostés ou fractures des diaphyses des os longs ;

– bilan complet ITEM 37.

B. Fractures pathologiques

1. Sur lésion kystique bénigne ITEM 154

a) Kyste osseux essentiel (au niveau huméral supérieur)

■ C'est la tumeur bénigne la plus fréquente de l'enfant.

■ Il s'agit d'un kyste à paroi fine contenant un liquide clair ou hémorragique en cas de fracture.

■ Cette lésion est complètement asymptomatique en dehors des fractures pathologiques.

■ Il siège principalement sur les os longs (extrémité supérieure de l'humérus dans 50 % des cas, fémur).

■ La radiographie retrouve un aspect d'ostéolyse géographique centrale, au contact du cartilage de croissance de la métaphyse pouvant souffler la corticale. Lors d'une fracture, on peut retrouver le signe de la chute du fragment osseux (celui-ci tombe au fond du kyste liquidien).

■ La fracture pathologique est fréquente et elle consolide normalement avec un traitement orthopédique.

b) Fibrome non ossifiant

■ C'est une lésion bénigne faite de tissus fibreux, de fibroblastes et de cellules géantes, siégeant à la fois sur la corticale et la médullaire de la métaphyse.

■ Il est présent chez des adolescents (85 % avant 20 ans) et représente 5 % des tumeurs osseuses bénignes.

■ Il ne devient douloureux que lors d'une fracture pathologique.

c) Dysplasie fibreuse

■ 50 % des lésions sont révélées à l'adolescence.

■ Cette lésion est décrite par l'existence de fibromes intraosseux et est le plus souvent révélée par une fracture pathologique.

■ Sa localisation préférentielle se situe au niveau des côtes, maxillaires, crâne, fémur et tibia.

■ La radiologie retrouve un aspect en verre dépoli bordé d'ostéosclérose.

■ L'évolution est simple si l'enfant est asymptomatique ; il existe un risque de dégénérescence de 1 % en histiocytome fibreux, ostéo ou chondrosarcome.

d) Kyste anévrysmal (surtout ne pas biopsier)

■ Lésion bénigne contenant de nombreuses cavités hémorragiques.

- Représente 10 % des tumeurs osseuses bénignes.
- Localisé au niveau de la métaphyse des os longs.
- Dans plus de 80 %, il est retrouvé chez des moins de 20 ans.
- Dans 75 % des cas, un antécédent traumatique est retrouvé.

2. Sur lésion kystique maligne ITEMS 144, 154

a) Ostéosarcome

- Représente 5 % des cancers de l'enfant.
- En France, il existe 200 nouveaux cas par an, dont 150 enfants. Il touche principalement les jeunes en période de croissance entre 12 et 25 ans et les garçons. Il est très exceptionnel avant 6 ans.
- Les facteurs de risque principaux sont :
  - la maladie de Paget ;
  - le rétinoblastome, avec un risque multiplié par 100 ;
  - les adolescents.
- La localisation se situe au niveau des os longs : extrémité inférieure du fémur (*fig. 237-8*), extrémité supérieure du tibia et fibula, extrémité supérieure de l'humérus.

b) Sarcome d'Ewing

- Représente 10 à 15 % des cancers de l'enfant.
- Les enfants dès 5 ans peuvent être touchés, avec un pic d'incidence entre 10 et 15 ans.
- La localisation est toujours diaphysaire (*fig. 237-9*) (fémur : 16 %, tibia : 9 %, humérus : 5 %), touche le pelvis dans 26 % des cas, le thorax dans 20 % des cas et les vertèbres dans 8 % des cas.
- Fort potentiel métastatique.
- Traitement : association chimiothérapie + chirurgie.
- Probabilité de survie estimée entre 50 et 70 % sans récidive.



Fig. 237-8. Jeune femme de 19 ans présentant un ostéosarcome de l'extrémité inférieure du fémur droit.
Source : Guinebretière JM, Le Cesne A, Le Péchoux C, Missenard G, Bonvalot S, Terrier P, Vanel D. Ostéosarcome de forme commune. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-704 ; 2001.



Fig. 237-9. Sarcome d'Ewing de la diaphyse du fémur, chez un garçon de 9 ans. Aspect typique en radiographie conventionnelle, avec réaction périostée en « pelure d'oignon ».
Source : Mascard E, Guinebretière JM. Sarcome d'Ewing. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), Appareil locomoteur, 14-756 ; 2001.

c) Métastase de neuroblastome ou de néphroblastome

- **Neuroblastome** :
  – tumeur solide maligne embryonnaire dont les cellules dérivent de la crête neurale ;
  – elle touche les enfants avant 6 ans avec 1 cas sur 100 000 enfants par an ;
  – 90 % ont moins de 6 ans et un tiers ont moins de 1 an ;
  – 60 % sont métastatiques au diagnostic et de localisation osseuse principalement.
  – **clinique** :
    - altération de l'état général plus ou moins due aux douleurs secondaires ;
    - masse abdominale palpable de localisation rétropéritonéale ;
    - métastases dans 60 % des cas : atteinte osseuse préférentielle, syndrome de Pepper (hépatomégalie due à un envahissement tumoral), syndrome de Hutchinson (hématomes orbitaires spontanés en lunettes) ;
  – **diagnostic** :
    - dosage très élevé des catécholamines urinaires sur 24 heures car les neuroblastomes sont sécrétants dans 95 % des cas ;
    - scintigraphie au MIBG ;
  – il est retrouvé un oncogène Nmyc dans certains cas, qui a une valeur pronostique très péjorative car sa présence baisse le taux de survie de 98 à 36 % à 5 ans.
- **Néphroblastome ou tumeur de Wilms** :
  – tumeur embryonnaire rénale représentant 90 % des tumeurs rénales de l'enfant ;
  – elle touche 80 % des enfants de moins de 5 ans, avec un pic entre 2 et 3 ans ;
  – grand potentiel métastatique (poumon, foie, espace rétropéritonéal) ;
  – **clinique** :
    - masse abdominale rétropéritonéale, hyperalgique si rupture tumorale ;
    - hématurie dans 20 % des cas ;
    - métastases dans 10 % des cas (osseuses et pulmonaires) ;
  – c'est une tumeur très chimiosensible et elle nécessite secondairement une résection chirurgicale. La survie est supérieure à 90 %.

Fiche **Dernier tour**

Fractures chez l'enfant : particularités épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques

Généralités

- Gravité liée :
  - aux complications immédiates (lésions cutanées ou vasculonerveuses) ;
  - aux atteintes définitives du cartilage de croissance (le traitement doit être le moins invasif possible).
- Pas de kinésithérapie motrice ni d'anticoagulant avant la puberté.
- Toujours penser à :
  - rechercher le mécanisme de survenue ;
  - évaluer l'impotence fonctionnelle et la douleur ;
  - effectuer des radiographies comparatives de face et de profil avec articulations sus et sous-jacentes 0 ;
  - autorisation parentale signée avant toute chirurgie 0 ;
  - rechercher un traumatisme de l'appareil urinaire en cas polytraumatisme ou de traumatisme du bassin 0 ;
  - rechercher une maltraitance (syndrome de Silvermann) 0 devant une fracture du jeune enfant ou des fractures à répétition.

Fractures particulières de l'enfant

- **Fractures intéressant le cartilage de croissance** :
  - risque : épiphysiodèse partielle ou complète 0 = soudure du cartilage de croissance (types III, IV, V de la classification de Salter et Harris) ;
  - classification de Salter et Harris :
    - **type I – décollement épiphysaire pur sans fracture** (épiphyse séparée de la métaphyse avec élargissement de l'espace du cartilage de croissance) : 6 à 8 % ; pronostic de croissance : bon ;
    - **type II – décollement épiphysaire (stade I) + trait de fracture métaphysaire** : type le plus fréquent (75 %, surtout après 4 ans) ; pronostic de croissance : bon le plus souvent ;
    - **type III –** décollement épiphysaire partiel (stade I incomplet) + trait de fracture vertical épiphysaire : peu fréquent (8 %) ; pronostic : variable selon la qualité de la réduction ;
    - **type IV –** fracture métaphyso-épiphysaire, elle traverse le cartilage de conjugaison sans le décoller ; 10 à 12 % des cas ; pronostic de croissance : médiocre même en cas de réduction satisfaisante ;
    - **type V –** écrasement du cartilage de croissance, lésion par compression verticale : très rare (1 %) et diagnostic souvent rétrospectif ; pronostic de croissance : mauvais avec inégalité de longueur du membre.
- **Fractures incomplètes** :
  - en bois vert (bâillement du foyer de fracture, périoste intact côté traumatisé) ;
  - en motte de beurre (tassement vertical de la diaphyse) ;
  - en cheveu (fracture spiroïde incomplète).

Page laissée blanche intentionnellement

ITEM 267

Obésité de l'enfant

	Tour 1	Tour 2	Tour 3	Dernier tour
Date				

OBJECTIFS

- Diagnostiquer une obésité de l'enfant.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

LIENS TRANSVERSAUX

ITEM 34 Alimentation et besoins nutritionnels du nourrisson et de l'enfant.

ITEM 36 Retard de croissance staturo-pondérale.

ITEM 42 Troubles du comportement alimentaire de l'enfant et de l'adulte.

ITEM 129 Facteurs de risque cardio-vasculaire et prévention.

ITEM 220 Adénome hypophysaire.

ITEM 226 Asthme de l'enfant et de l'adulte.

ITEM 233 Diabète sucré de type 1 et 2 de l'enfant et de l'adulte. Complications.

ITEM 248 Hypothyroïdie.

ITEM 299 Boiterie et troubles de la démarche chez l'enfant.

CONSENSUS 

- Prise en charge de l'obésité de l'enfant et de l'adolescent Recommandations ANAES, septembre 2003 (www.has-sante.fr).

POUR COMPRENDRE…

■ L'obésité infantile est un véritable problème de santé publique avec une prévalence en France qui augmente (5 % en 1980 à 15 % en 2005).

■ L'obésité correspond à un **excès de masse grasse** et se définit à partir des courbes d'indice de masse corporelle (IMC) en fonction de l'âge (*fig. 267.1*).

■ **IMC = poids (en kg)/taille (en mètre) au carré.** 0

■ **Obésité de degré 1** : IMC supérieur au 97e percentile, c'est-à-dire IMC situé au-dessus de la courbe correspondant à un IMC de 25 kg/m^2 à l'âge adulte.

■ **Obésité de degré 2** : IMC situé au-dessus de la courbe correspondant à un IMC de 30 kg/m^2 à l'âge adulte.

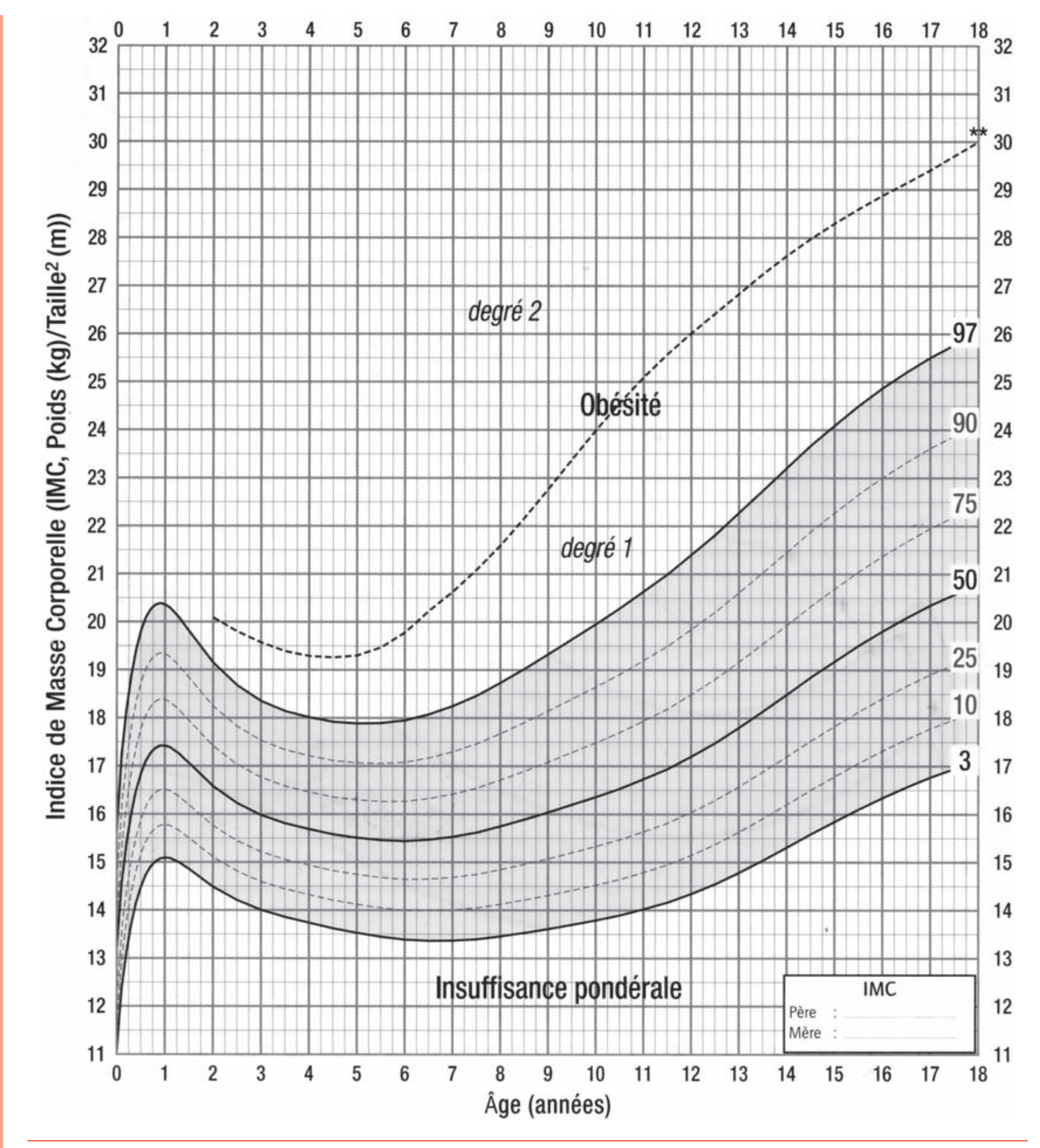


Fig. 267-1. Courbe de corpulence chez les garçons.

■ **Physiopathologie** : le pondérostat (ensemble des mécanismes régulateurs) est fondé sur des médiateurs qui informent les centres hypothalamiques sur les réserves énergétiques. Les centres agissent alors sur l'appétit et sur les dépenses énergétiques de façon à maintenir une courbe de poids régulière.

I. CAUSES

On distingue deux types d'obésité.

A. Obésité commune

■ Dans la majorité des cas, l'obésité de l'enfant est une obésité commune.

■ Elle est multifactorielle :

– facteurs génétiques : prédisposition génétique (pondérostat ayant tendance à maintenir un poids de référence plus élevé) ;

– facteurs environnementaux :

• erreurs alimentaires (incitation au grignotage et à la consommation d'aliments à haute densité énergétique) ITEM 42 ;

• activité physique insuffisante (loisirs sédentaires : télévision, jeux vidéos).

B. Obésité organique *(fig. 267-2)*

L'obésité organique est toujours associée à un ralentissement de la croissance staturale. 0

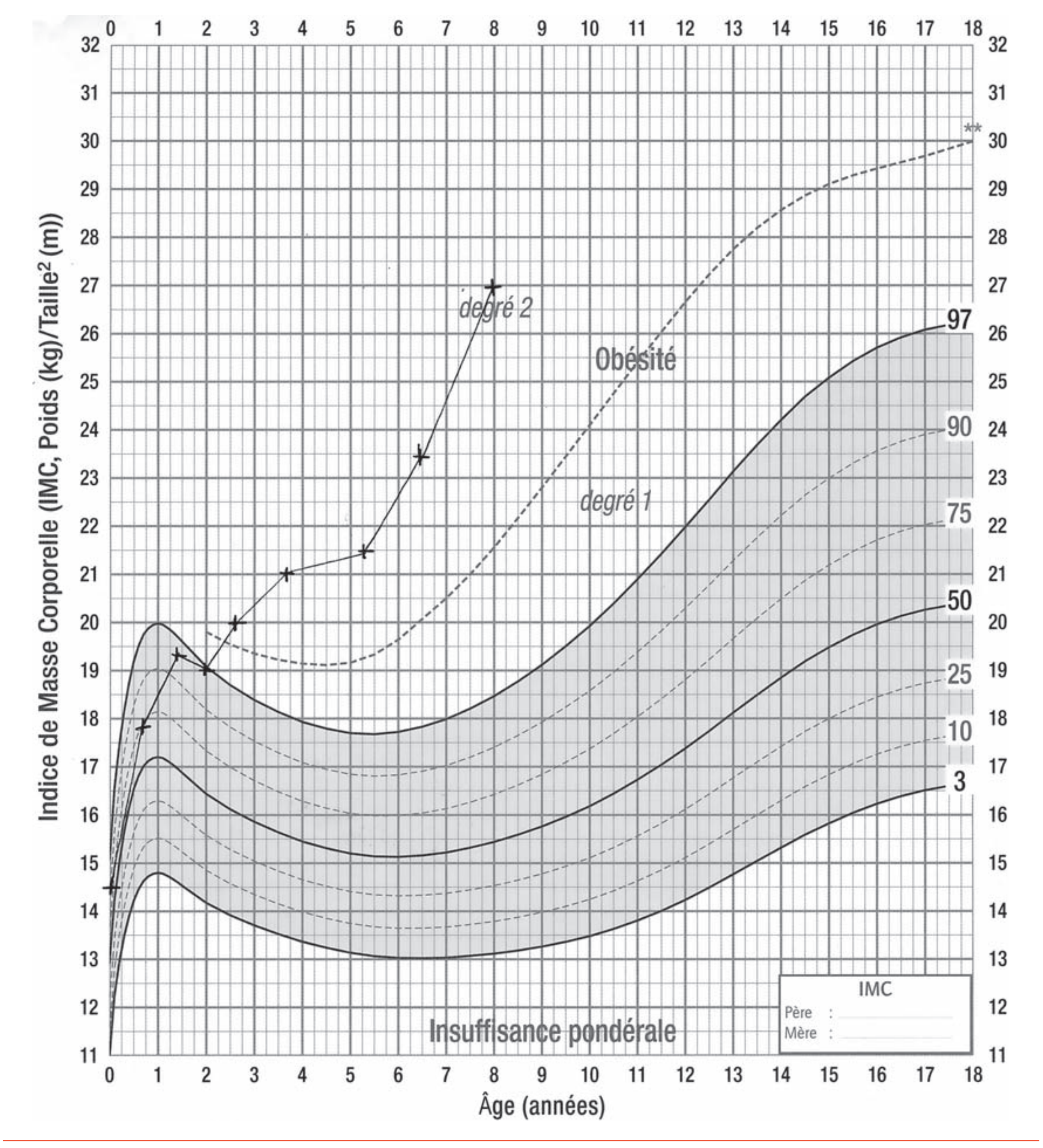


Fig. 267-2. Courbe de croissance dans le cadre d'une obésité organique.

1. Causes endocriniennes

■ **Hypercorticisme** ITEM 220.

■ **Hypothyroïdie** (le plus souvent en rapport avec des thyroïdites apparaissant en période pubertaire) ITEM 248.

- **Déficit en hormone de croissance.**
- Hyperandrogénie.

2. Causes génétiques

- **Obésités syndromiques** (2 % des obésités) :
  – certains syndromes, comme le syndrome de Prader-Willi, comprennent une obésité dans leur symptomatologie (*fig. 267-3*) ;



Fig. 267-3. Obésité massive et hypogénitalisme dans le cadre d'un syndrome de Prader-Willi.
Source : Collège national des enseignants et praticiens de génétique médicale. *Génétique médicale*. Paris : Masson, 2004.

  – ils doivent être évoqués devant :
    - hypotonie néonatale ;
    - dysmorphie ;
    - retard psychomoteur et troubles du comportement ;
    - retard statural = petite taille ;
- **Obésités monogéniques** :
  – elles correspondent à des mutations touchant les gènes de certains peptides impliqués dans la régulation hypothalamique du pondérostat ;
  – ces mutations sont responsables d'obésités précoces et sévères ;
  – le mode de transmission peut être autosomique dominant (exemple : gène du récepteur de la mélanocortine 4) ou autosomique récessif (exemples : gène de la leptine, du récepteur de la leptine, de la pro-opiomélanocortine et de la proconvertase 1).

II. EXAMEN CLINIQUE

A. Interrogatoire

Prise en charge de l'obésité de l'enfant et de l'adolescent
Recommandations ANAES, septembre 2003

Environnement de l'enfant	Familial, scolaire, socioculturel
Antécédents familiaux	Obésité des parents, de la fratrie ? Diabète ?
Antécédents personnels	Maladie ayant nécessité des traitements susceptibles d'être responsables de l'obésité (exemple : corticoïdes) ? Événements de la vie Âge des premières règles chez la fille
Histoire de l'obésité	Ancienneté, prise en charge antérieure et résultats Âge du rebond d'adiposité
Signes fonctionnels	Dyspnée, trouble du sommeil ? Douleur articulaire ? Constipation ?
Habitudes alimentaires	Évaluation qualitative des apports Erreurs diététiques (absence de petit déjeuner, plusieurs collations, grignotage, boissons sucrées) ? Culture familiale vis-à-vis de l'alimentation (particularité liée à l'origine géographique, prise des repas seul, à la cantine, en famille, devant la télévision) Troubles du comportement alimentaire de l'enfant, de la famille ?
Activité physique quotidienne	Structurée ou non ? Activité de loisir y contribuant ?
Sédentarité	Jeux vidéo, télévision
Comportements psychologiques	Immaturité, intolérance à la frustration ? Capacité d'autonomisation ? Anxiété ?
Motivation et demande réelle de l'enfant, de sa famille	
Analyse des représentations de l'enfant et de sa famille sur le poids	

B. Analyse des courbes de croissance

1. Courbe d'IMC

- Date de début de l'obésité.
- **Âge** de survenue **du rebond d'adiposité** = âge auquel la courbe d'IMC amorce sa réascension. C'est le meilleur facteur prédictif du risque d'obésité : plus le rebond est précoce (avant 6 ans), plus le risque d'obésité est élevé.

2. Courbe de croissance staturopondérale

- **Un ralentissement de la vitesse de croissance oriente vers une cause organique** (en particulier une cause endocrinienne). 0

- Une accélération de la croissance staturale parallèle à l'obésité oriente vers une obésité commune (*fig. 267-4*).

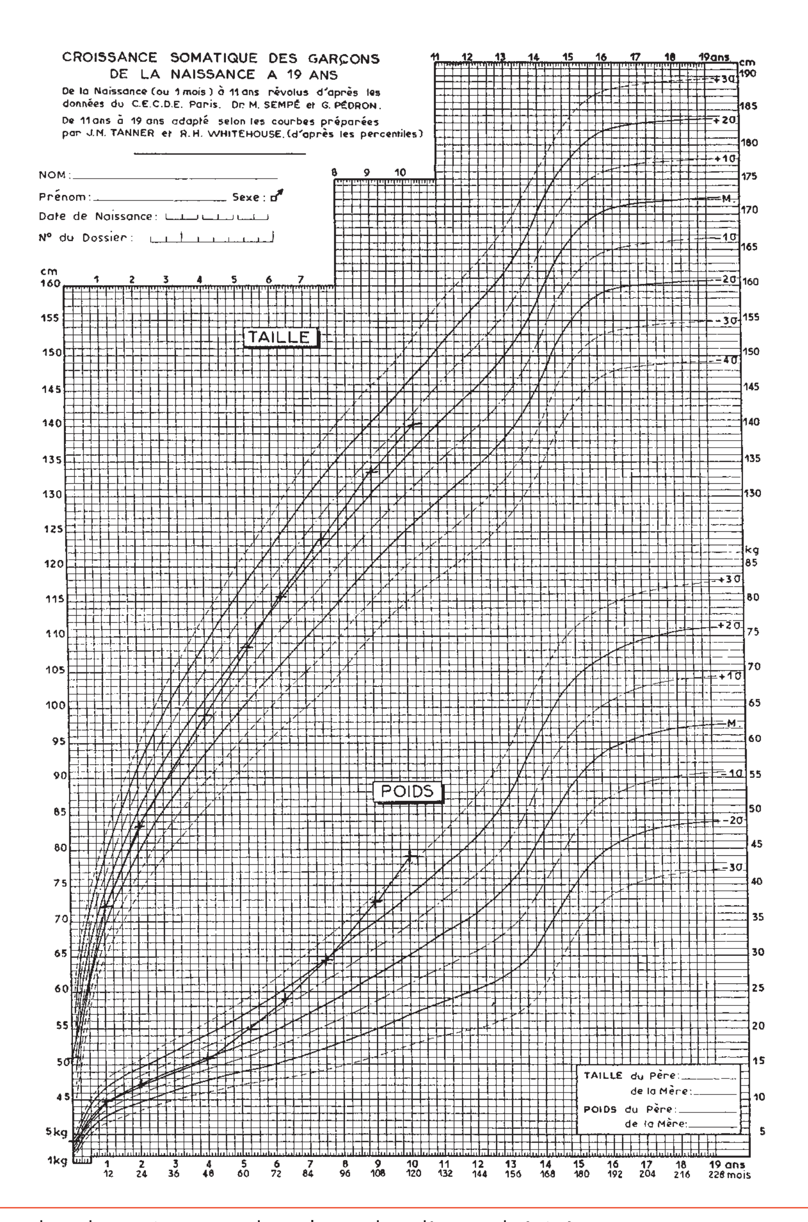


Fig. 267-4. Courbe de croissance dans le cadre d'une obésité commune.

C. Examen physique

Prise en charge de l'obésité de l'enfant et de l'adolescent

Recommandations ANAES, septembre 2003

Mesure anthropométrique	Poids et taille : calcul de l'IMC et report sur la courbe de corpulence Détermination de l'âge du rebond d'adiposité Reconstitution de la courbe de croissance staturale
Cardiovasculaire	Mesure de la pression artérielle avec un brassard adapté
Ostéoarticulaire	Genu valgum ? Trouble de la statique rachidienne ? Boiterie ?
Endocrinien	Signes d'hypothyroïdie, d'hypercorticisme ? Acanthosis nigricans pouvant évoquer un diabète ? Développement pubertaire selon les stades de Tanner
Anomalies	Dysmorphies ?

III. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

A. Obésité commune (dans la majorité des cas)

- **Absence de retard statural** et examen clinique normal.
- **Aucun examen complémentaire** n'est alors recommandé.




- En pratique :
  - obésité de degré 1 : aucun examen complémentaire ;
  - obésité de degré 2, on peut discuter :
    - TSH (marqueur de morbidité) ;
    - glycémie et HGPO (hyperglycémie provoquée orale), à la recherche d'une prédisposition à un diabète de type 2 ;
    - bilan lipidique (hypercholestérolémie dans un tiers des cas et hypertriglycéridémie dans 10 % des cas) ;
    - ASAT, ALAT, à la recherche d'un *NASH syndrome* (stéatohépatite non alcoolique) : atteinte hépatique liée au surpoids.

B. En cas d'argument pour une cause organique

- Retard statural et/ou anomalie à l'examen clinique ;
- les examens complémentaires dépendront de l'orientation diagnostique.

IV. COMPLICATIONS

A. Complications orthopédiques

- **Épiphysiolyse de la tête fémorale** : urgence orthopédique ITEM 299.
- **Genu valgum** (très fréquent et proportionnel au degré d'obésité).
- **Anomalies de la statique vertébrale.**

B. Complications endocriniennes

- Un enfant obèse sur deux présente une **insulinorésistance** avec hyperinsulinémie pouvant se manifester cliniquement par un **acanthosis nigricans** (peau épaissie avec pigmentation noirâtre, principalement au niveau des aisselles, du cou et des régions génitocrurales).
- 10 % des enfants obèses ont une **intolérance au glucose**.
- **Diabète de type 2** : c'est une complication rare mais qu'il faut évoquer systématiquement devant l'apparition d'un syndrome polyuropolydipsique ITEM 233.
- **Dyslipidémie**.
- **Hypertension artérielle** : complication rare (< 2 %).
- **Hyperandrogénie, ovaires polykystiques et troubles des règles** chez les adolescentes obèses (du fait de l'hyperinsulinémie qui stimule l'hypothalamus).

C. Complications respiratoires

- **Asthme** (à rechercher par des EFR avec test d'effort en cas de toux ou de moins bonne adaptation à l'effort) ITEM 226.
- **Apnées du sommeil** (complication rare mais grave à rechercher par un enregistrement polysomnographique en cas de ronflements nocturnes avec somnolence diurne).

D. Complications digestives

- Augmentation de la fréquence des **lithiases biliaires**.
- **NASH syndrome** (stéatohépatite non alcoolique) chez 1/4 des enfants obèses : stéatose hépatique asymptomatique avec élévation modérée des transaminases.

E. Complications dermatologiques

- Hypersudation.
- Mycose des plis.
- Hypertrichose.
- Vergetures.

F. Complications psychosociales

- Discrimination sociale.
- Perte de l'estime de soi.
- Souffrance psychologique à l'origine de difficultés scolaires et de difficultés d'intégration.

G. Risques à long terme

- L'obésité apparue durant l'enfance est associée à une **surmortalité** chez l'adulte principalement d'origine **cardiovasculaire** (des lésions artérielles précoces préathéromateuses se constituent dans l'enfance indépendamment de la persistance de l'obésité à l'âge adulte).
- À noter également une augmentation du risque de cancers hormonodépendants (seins, ovaires, utérus) et colorectaux.

V. TRAITEMENT

A. Traitement curatif



- La prise en charge doit être individualisée et **multidisciplinaire** : pédiatre, nutritionniste diététicien, psychologue.
- Elle est fondée sur la modification des comportements en matière diététique et du mode de vie :
  - **correction des erreurs diététiques** :
    - **trois repas réguliers et un goûter** (suppression de la collation du matin) ;
    - suppression des produits de grignotage et des boissons sucrées ;
    - diminution de la teneur en graisses de l'alimentation ;
    - diversification de l'alimentation et incitation à la consommation pluriquotidienne de différents légumes et fruits ;



- **pas de régime amaigrissant chez l'enfant** mais une alimentation normale pour l'âge (apports nécessaires à la croissance) ;

  - **augmentation de l'activité physique quotidienne** :
    - activité physique régulière (au moins 2 fois par semaine), ludique, choisie et/ou acceptée par l'enfant et si possible réalisée avec la famille ;

- multiplier les occasions d'activité physique quotidienne (prendre les escaliers plutôt que l'ascenseur, aller à l'école à pied lorsque c'est possible, jeux extérieurs) ;
- réduction des périodes d'inactivité (réduire les heures passées devant un écran) ;

– **soutien psychologique ;**
– **dépistage et traitement des complications ;**
– **pas de thérapeutique médicamenteuse chez l'enfant ;** 0
– **pas de traitement chirurgical chez l'enfant.**

B. Traitement préventif

1. Dépistage le plus précoce possible des principaux facteurs de risque d'obésité

■ Antécédent familial d'obésité : le risque d'obésité est multiplié par 4 quand un des deux parents est obèse et par 8 quand les deux parents sont obèses.

■ IMC > 75e percentile à l'âge de 1 an.

■ Rebond d'adiposité avant l'âge de 6 ans : chez l'enfant obèse, le rebond d'adiposité survient vers l'âge de 3 ans en moyenne alors qu'il survient vers l'âge de 6 ans dans la population générale.

■ **La courbe d'IMC** doit être surveillée systématiquement à chaque consultation ainsi qu'à la visite médicale obligatoire d'entrée en CP. 0

2. Éducation des familles

■ Informer sur les risques liés à l'obésité.

■ Dépister et corriger les erreurs diététiques.

■ Associer la famille au projet thérapeutique afin qu'elle y contribue de façon positive.

■ Agir sur l'attitude des parents vis-à-vis de l'enfant : encourager l'enfant, ne pas utiliser la nourriture comme récompense.

■ Psychothérapie en cas de dysfonctionnement familial délétère.

■ Cette éducation repose sur :

– le médecin traitant, le pédiatre, le médecin scolaire, le diététicien ;
– les pouvoirs publics :
  - messages sanitaires obligatoires dans les publicités pour les aliments et boissons sucrées (« Pour votre santé, mangez au moins cinq fruits et légumes par jour », « Évitez de manger trop gras, trop sucré, trop salé », « Évitez de grignoter entre les repas » et « Pratiquez une activité physique régulière ») ;
  - messages sanitaires étiquetés sur les produits sucrés et gras ;
  - interdiction, dans les écoles, des distributeurs automatiques de boissons et de produits alimentaires, à l'exclusion des distributeurs de fruits frais et d'eau.

3. Réseaux ville-hôpital

■ Interrompre l'augmentation de la prévalence de l'obésité de l'enfant constitue un des objectifs prioritaires du programme national nutrition-santé et c'est dans cette optique qu'ont été créés les réseaux ville-hôpital.

- Ils permettent la prise en charge de l'enfant dans sa globalité grâce à des équipes pluridisciplinaires travaillant en véritable partenariat.
- Le principal réseau en France est le REPOP : réseau pour la prise en charge et la prévention de l'obésité en pédiatrie.

4. Suivi

- Prise en charge multidisciplinaire.
- Le médecin traitant est l'élément central de la prise en charge.
- Consultation tous les mois pendant les 6 premiers mois.
- Un suivi d'au moins 2 ans est recommandé.
- Un avis spécialisé est recommandé après échec d'une prise en charge de 6 mois en cas d'obésité commune de degré 2 et/ou en cas de survenue de complications.

Fiche Dernier tour

Obésité de l'enfant

Évaluation initiale

- Évaluer la demande de l'enfant et de sa famille.
- Apprécier le degré de l'obésité : **IMC** = **poids** (en kg)/**taille** (en mètre) **au carré** O.
- Rechercher des éléments cliniques d'orientation étiologique et/ou traduisant l'existence d'une éventuelle comorbidité ou complication.
- Interrogatoire et examen physique rigoureux complet, permettant de distinguer :
  - une **obésité de cause organique** (endocrinienne ou syndromique), toujours associée à un ralentissement de la vitesse de croissance staturale O ;
  - une **obésité commune**.
- Lorsque l'obésité est commune, aucun examen complémentaire n'est indiqué (à discuter en cas d'obésité de degré 2) O.

Traitement

- **Traitement préventif** :
  - dépistage le plus précoce possible des principaux facteurs de risque d'obésité (âge du rebond d'adiposité, antécédents familiaux, IMC > 75e percentile avant 1 an) ;
  - éducation des familles ;
  - la **courbe d'IMC** doit être surveillée systématiquement à chaque consultation ainsi qu'à la visite médicale obligatoire d'entrée en CP O.
- **Traitement curatif = prise en charge multidisciplinaire ++** :
  - correction des erreurs diététiques ;
  - augmentation de l'activité physique quotidienne ;
  - soutien psychologique ;
  - dépistage et traitement des complications (orthopédiques et endocriniennes principalement) ;
  - pas de thérapeutique médicamenteuse O ;
  - **pas de régime amaigrissant chez l'enfant** mais une alimentation normale pour l'âge (apports nécessaires à la croissance) O.
- **Suivi** :
  - consultation tous les mois pendant les 6 premiers mois ;
  - un suivi d'au moins 2 ans est recommandé ;
  - réseau ville-hôpital.

Page laissée blanche intentionnellement

ITEM 280

Reflux gastro-œsophagien (RGO) chez le nourrisson et chez l'enfant. Hernie hiatale

	Tour 1	Tour 2	Tour 3	Dernier tour
Date				

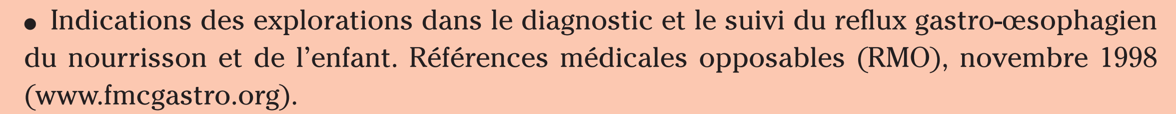
OBJECTIFS

- Diagnostiquer un reflux gastro-œsophagien et une hernie hiatale.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

LIENS TRANSVERSAUX

ITEM 36 Retard de croissance staturopondérale.
ITEM 77 Angines et pharyngites de l'enfant et de l'adulte.
ITEM 86 Infections bronchopulmonaires du nourrisson, de l'enfant et de l'adulte.
ITEM 90 Infections nasosinusiennes de l'enfant et de l'adulte.
ITEM 98 Otalgies et otites chez l'enfant et chez l'adulte.
ITEM 210 Malaise grave du nourrisson et mort subite.
ITEM 226 Asthme de l'enfant et de l'adulte.
ITEM 345 Vomissements du nourrisson, de l'enfant et de l'adulte (avec le traitement).
ITEM 336 Toux chez l'enfant et chez l'adulte (avec le traitement).

CONSENSUS


- Indications des explorations dans le diagnostic et le suivi du reflux gastro-œsophagien du nourrisson et de l'enfant. Références médicales opposables (RMO), novembre 1998 (www.fmcgastro.org).
- Antisécrétoires gastriques chez l'enfant. Recommandations de bonne pratique-AFSSAPS, juin 2008 (www.afssaps.sante.fr)

POUR COMPRENDRE…

- Le reflux gastro-œsophagien est défini comme le passage involontaire du contenu gastrique dans l'œsophage.
- C'est un motif de consultation très fréquent en pratique pédiatrique (2/3 des nourrissons de 4 mois présentent des régurgitations récidivantes).
- Il faut distinguer RGO simple et RGO compliqué :

– le RGO simple est un phénomène physiologique banal et transitoire ne nécessitant ni examen complémentaire ni traitement médicamenteux ;

– le RGO compliqué est une maladie pouvant revêtir des aspects cliniques graves. Il nécessite souvent des examens complémentaires et justifie un traitement médicamenteux.

I. PHYSIOPATHOLOGIE

■ Le dispositif antireflux repose sur des mécanismes fonctionnels et sur des éléments anatomiques (*tableau 280-1 et fig. 280-1 à 280-4*). Les anomalies anatomiques sont rares chez l'enfant.

Tableau 280-1. Mécanismes fonctionnels et éléments anatomiques à l'origine du RGO.

Mécanismes fonctionnels	Origine du RGO
Sphincter inférieur de l'œsophage (SIO)	Relaxations inappropriées du SIO ++ (cause la plus fréquente chez l'enfant). Hypotonie permanente du SIO
Gradient de pression entre œsophage (pression intra-thoracique négative) et estomac (pression abdominale positive)	Élévation de la pression intra-abdominale
Contenance de l'estomac	Volume ingéré excessif (cause très fréquente)
Vidange gastrique	Ralentissement de la vidange gastrique
Éléments anatomiques	
Angle de His (entre cardia et grosse tubérosité)	Ouverture de l'angle de His
Ligaments phréno-œsophagiens (maintien de l'œsophage)	Ligaments lâches
Piliers du diaphragme (ceinturent l'orifice hiatal)	Hernie hiatale (rare chez l'enfant, < 10 %)

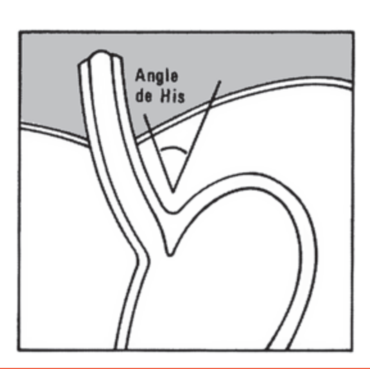


Fig. 280-1. Raccordement cardiotubérositaire.
Source : Bourrillon A. *Pédiatrie*. 3e édition. Paris : Masson, coll. « Abrégés Connaissances et Pratique », 2005.

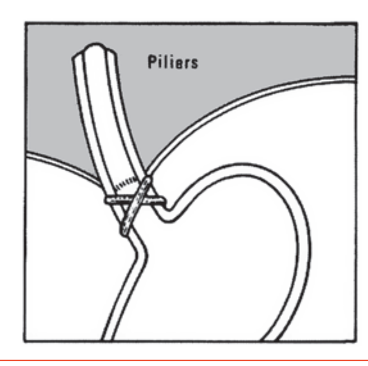


Fig. 280-2. Amarrage phréno-œsophagien.
Source : Bourrillon A. *Pédiatrie*. 3e édition. Paris : Masson, coll. « Abrégés Connaissances et Pratique », 2005.

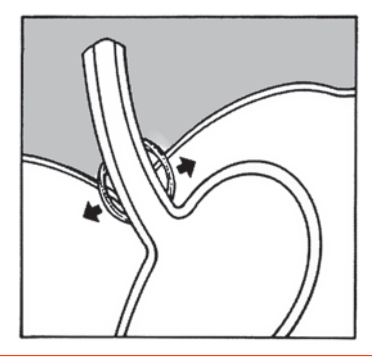


Fig. 280-3. Anneau musculofibrineux.
Source : Bourrillon A. *Pédiatrie*. 3e édition. Paris : Masson, coll. « Abrégés Connaissances et Pratique », 2005.

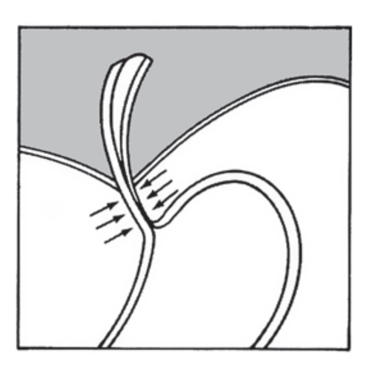


Fig. 280-4. Pression abdominale.
Source : Bourrillon A. *Pédiatrie*. 3e édition. Paris : Masson, coll. « Abrégés Connaissances et Pratique », 2005.

II. SIGNES CLINIQUES

A. Régurgitations simples

- C'est la manifestation de RGO la plus fréquente chez le nourrisson.
- Il s'agit de la remontée passive du bol alimentaire avec expulsion par la bouche sans effort de vomissement (pas de contraction musculaire).
- Survenue principalement en postprandial immédiat ou dans les 2 heures qui suivent.
- Souvent déclenchées par les changements de position.
- Favorisées par l'alimentation liquide.

B. Complications digestives

- **Vomissements** ITEM 345 :
  - parfois secondaires aux régurgitations ;
  - devant des vomissements, le RGO est un diagnostic d'élimination et il faut impérativement éliminer les autres causes de vomissements ;
  - le RGO n'est jamais responsable de vomissements bilieux.
- **Œsophagite** : manifestations douloureuses dont l'expression est variable selon l'âge :
  - chez le nourrisson :
    - pleurs et tortillements per et postprandiaux ;
    - attitude en hyperextension du tronc ;
    - refus de boire, difficulté à finir les biberons ;
    - hématémèse (rare) ;

– chez le grand enfant :
  - douleurs épigastriques ;
  - brûlures rétrosternales, pyrosis ;
  - odynophagie.

- **Hémorragie digestive** (secondaire à une œsophagite causée par le RGO) :
  - hématémèse ou méléna (rarement) ;
  - anémie microcytaire révélant un saignement occulte (parfois).

0 ■ l'œsophagite est la première cause d'hémorragie digestive chez le nourrisson.

- **Dysphagie :** elle signe une sténose peptique (complication rare et tardive).

C. Complications pulmonaires

- Toux chronique à prédominance nocturne ITEM 86.
- Pneumopathies d'inhalation (surtout du lobe moyen et du lobe inférieur droit) ITEM 336.
- Asthme (la distension thoracique aggrave le RGO : cercle vicieux) ITEM 226.

D. Complications ORL

- Laryngites à répétition (avec érythème de la margelle postérieure).
- Rhinopharyngites à répétition ITEM 77.
- Otites à répétition ITEM 98.
- Sinusite chronique ITEM 90.

E. Malaises du nourrisson ITEM 210

- Accès de cyanose ou de pâleur.
- Accès d'hypotonie.
- Bradycardies.
- Apnées.
- Ces malaises traduisent soit un accident d'inhalation soit un phénomène vagal pouvant être potentialisé par une hyperréactivité vagale.
- Ils sont de gravité variable, pouvant aller jusqu'à la « mort subite manquée » (« *near miss* »).

F. Retentissement sur la croissance staturopondérale ITEM 36

0 ■ En cas de RGO simple, la croissance est normale.

0 ■ Tout retard staturopondéral témoigne d'un RGO compliqué (par exemple œsophagite).

- **Deux terrains sont particulièrement à risque de RGO sévère :**
  – les enfants encéphalopathes (SIO hypotonique, alimentation par sonde nasogastrique) ;
  – les enfants opérés d'une atrésie de l'œsophage : béance cardiale, fréquente sténose de l'anastomose secondaire à l'œsophagite peptique.

III. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Indications des explorations dans le diagnostic et le suivi du reflux gastro-œsophagien du nourrisson et de l'enfant

Références médicales opposables (RMO), novembre 1998

Aucun examen complémentaire n'est justifié en cas de RGO non compliqué (histoire typique, croissance staturopondérale normale). 0

Les principaux examens complémentaires pouvant se discuter dans le cadre de l'exploration d'un RGO compliqué sont les suivants.

A. pH-métrie œsophagienne

- **Indications** :
  - – confirmation d'une suspicion de RGO devant des complications extradigestives (complications pulmonaires, ORL ou malaises) ;
  - – mise en évidence d'une relation de cause à effet entre le reflux et les malaises (qui ont lieu au moment du reflux enregistré) .
- **Examen de référence** pour faire le diagnostic d'un RGO.
- Excellente sensibilité et spécificité à condition de durer plus de 18 h.
- Principe : enregistrement du pH sur 24 h grâce à une électrode œsophagienne.
- L'interprétation repose sur :
  - – pourcentage de temps pendant lequel le pH est inférieur à 4 (on parle de RGO si $> 5\ \%$ avec pH ≤ 4) ;
  - – nombre d'épisodes de reflux avec pH < 4 ;
  - – nombres d'épisodes de reflux d'une durée de plus de 5 min ;
  - – durée du reflux le plus long.

Indications des explorations dans le diagnostic et le suivi du reflux gastro-œsophagien du nourrisson et de l'enfant

Références médicales opposables (RMO), novembre 1998

La pH-métrie n'a aucune indication en cas de RGO cliniquement évident (reflux extériorisé). 0

B. Fibroscopie œsophagienne

- **Indications** :
  - – hémorragie digestive (hématémèse, méléna) ;
  - – signes cliniques d'œsophagite ;
  - – mise en évidence d'une anomalie anatomique ou d'une sténose œsophagienne.
- **Examen de référence** pour diagnostiquer une **œsophagite peptique**.
- **Grades de l'œsophagite peptique** :
  - – **I** : érosion isolée ;
  - – **II** : érosions confluentes ;
  - – **III** : érosion circulaire ;
  - – **IV** : complications chroniques ($< 3\ \%$ des œsophagites) : sténose peptique, ulcère œsophagien, endobrachyœsophage.

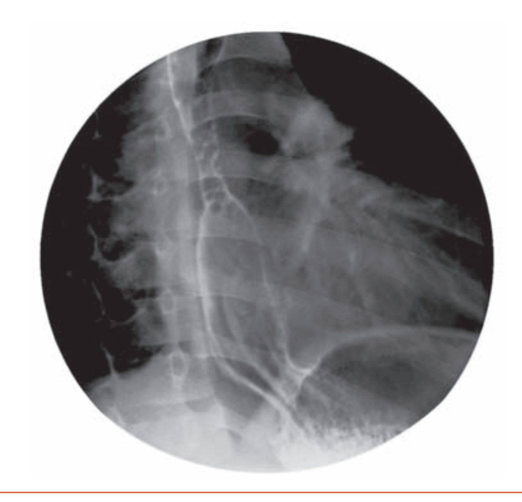


Fig. 280-5. TOGD mettant en évidence une hernie hiatale.
Source : Danièle Pariente.

C. Transit œsogastroduodénal (TOGD)

- **Indications :** recherche d'anomalies du tractus digestif supérieur dans les RGO resistant au traitement (*fig. 280-5*).
- Examen peu sensible et peu spécifique pour le diagnostic de RGO.

D. Manométrie œsophagienne

- **Indications :** bilan préopératoire.
- Permet l'étude :
  - des pressions du sphincter inférieur de l'œsophage : relaxations inappropriées ;
  - des pressions du sphincter supérieur de l'œsophage ;
  - de la motricité de l'œsophage.

L'échographie et la scintigraphie œsophagiennes n'ont aucune indication en pratique.

IV. TRAITEMENT

- Dans 80 % des cas, le RGO tend à se corriger spontanément avec l'acquisition de la station debout (vers l'âge de 1 an).
- Le traitement permet de diminuer la symptomatologie du RGO et d'éviter la survenue de complications.
- Les objectifs du traitement sont de :
  - rétablir l'efficacité du dispositif antireflux ;
  - protéger la muqueuse de l'œsophage contre l'acidité gastrique ;
  - améliorer la vidange gastrique.

A. Mesures générales et hygiénodiététiques

- Rassurer les parents : phénomène extrêmement fréquent, bénin et transitoire.
- Éviter la compression abdominale : desserrer les couches.
- Lutter contre le tabagisme passif.
- Conseils diététiques :
  - fractionnement des repas ;
  - épaississement des biberons, utilisation d'un lait AR ;

– éviction des aliments dépresseurs du SIO (chocolat, réglisse, boissons gazeuses).

■ Positionnement (proclive dorsal à 30° avec système de contention) : à ne proposer qu'en cas d'échec des mesures hygiénodiététiques et du traitement médicamenteux dans le cadre d'un RGO compliqué.

■ Les mesures générales et hygiénodiététiques sont fondamentales et doivent être systématiquement rappelées aux parents quelle que soit l'importance du reflux.

B. Traitement médicamenteux

Le traitement médicamenteux est indiqué en cas de complications du RGO (pulmonaires, ORL, malaises, œsophagite) ou en cas d'échec des mesures générales et hygiénodiététiques. 0

1. Médicaments prokinétiques

■ Efficacité controversée.

■ Administration 15 min avant le repas.

■ Effets secondaires : dyskinésies ++.

■ Exemples :
– dompéridone *(Motilium)* : 1 mL/kg/j (1 dose-poids × 3 ou 4/jour) ;
– métoclopramide *(Primpéran)* :1 gtt/kg/6^{H}.

■ Durée du traitement :
– en théorie, jusqu'à l'âge de la marche (18 mois) ;
– en pratique, souvent arrêté plus tôt, après quelques mois de guérison des symptômes.

2. Pansements œsophagiens

■ Traitements d'appoint diminuant les phénomènes douloureux.

■ Neutralisent l'acidité du liquide gastrique en tapissant la muqueuse œsophagienne.

■ Administration après les repas.

■ Exemples :
– gel de *Polysilane* : une noisette après chaque repas ;
– *Gaviscon* : 1 à 2 mL/kg/jour, à répartir après chaque repas.

3. Antisécrétoires

■ **Indications :**
– œsophagite prouvée endoscopiquement (grade II) ;
– malaises sur hyperréactivité vagale avec signes cliniques d'œsophagite ;
– échec des médicaments prokinétiques.

■ Exemples :
– ranitidine *(Raniplex, Azantac)* : 10 mg/kg/jour en 2 ou 3 prises ;
– oméprazole *(Mopral, Inexium)* : 1 mg/kg/jour en 1 ou 2 prises.

■ Durée du traitement : 1 à 2 mois.

Antisécrétoires gastriques chez l'enfant

Recommandations de bonne pratique : AFSSAPS, 2008

Il n'est pas recommandé de traiter par IPP :

- des régurgitations simples (seul un reflux acide identifié justifie un traitement de 2 à 3 mois) ;
- les coliques ou pleurs isolés du nourrisson ;
- la dyspepsie du grand enfant ;
- un malaise du nourrisson.

C. Traitement chirurgical

Le traitement chirurgical n'est indiqué que de façon exceptionnelle.

- **Indications** :
  – RGO sur anomalie anatomique (exemple : hernie hiatale) ;
  – complications sévères résistantes au traitement médical (exemple : sténose peptique) ;
  – RGO non contrôlé sur terrain particulier (exemple : encéphalopathie).
- **Principes** :
  – restitution des conditions anatomiques nécessaires à la continence cardiale ;
  – replacement de l'œsophage terminal dans l'abdomen ;
  – création d'un dispositif antireflux à partir de la grosse tubérosité.
- **Principales techniques chirurgicales** :
  – intervention de Nissen : manchonnage complet de l'œsophage abdominal par la grosse tubérosité ;
  – intervention de Toupet : manchonnage incomplet de l'œsophage abdominal.

V. ÉVOLUTION

Le pronostic est favorable dans la majorité des cas avec la diversification alimentaire et l'acquisition de la marche (acquisition de la musculature et du tonus du bas œsophage).

Indications des explorations dans le diagnostic et le suivi du reflux gastro-œsophagien du nourrisson et de l'enfant

Références médicales opposables (RMO), novembre 1998

Ces références s'appliquent aux RGO primaires* :

1. Il n'y a pas lieu de pratiquer d'investigation préalablement à la mise en route du traitement en cas de RGO non compliqué (histoire typique, développement staturo-pondéral normal).
2. Il n'y a pas lieu de pratiquer – en dehors de l'exploration du malaise du nourrisson – d'enregistrement du pH œsophagien en cas de RGO cliniquement évident, même compliqué, lorsque les complications peuvent lui être attribuées.
3. Il n'y a pas lieu de contrôler par une pH-métrie œsophagienne un RGO qui répond au traitement médical ou qui a guéri spontanément après l'âge de la marche.

*À l'exclusion des RGO secondaires, se manifestant par des vomissements récurrents au cours d'affections très diverses (infections chroniques, insuffisances cardiaques, maladies métaboliques et neuromusculaires, allergies alimentaires, erreurs diététiques, affections chirurgicales telle que la sténose du pylore).

Le reflux gastro-œsophagien non compliqué de l'enfant se manifeste par des régurgitations et des vomissements qui débutent avant 3 mois. Ces troubles surviennent sans effort et peuvent se répéter plusieurs fois par jour. L'enfant a un développement staturopondéral normal et ne présente aucun autre symptôme. L'évolution est spontanément favorable après 3 mois et ne nécessite aucune exploration. Une fibroscopie est en revanche justifiée lorsqu'on suspecte une œsophagite associée (hématémèse, pleurs persistants au cours des biberons, cassure de la courbe staturopondérale). Des symptômes extradigestifs peuvent faire évoquer un RGO même en l'absence de régurgitations : apnée ou malaise grave, laryngites, pneumopathies à répétition. La pH-métrie trouve alors une indication de choix.

Fiche **Dernier tour**

Reflux gastro-œsophagien (RGO) chez le nourrisson et chez l'enfant. Hernie hiatale

■ Il faut distinguer RGO simple et RGO compliqué :
- le RGO simple est un phénomène physiologique banal et transitoire ;
- le RGO compliqué est une maladie pouvant revêtir des aspects cliniques graves.

■ Le dispositif antireflux repose sur des mécanismes fonctionnels et sur des éléments anatomiques. Les anomalies anatomiques sont rares chez l'enfant.

■ Dans 80 % des cas, le RGO tend à se corriger spontanément avec l'acquisition de la station debout (vers l'âge de 1 an).

■ Le traitement permet de diminuer la symptomatologie du RGO et d'éviter la survenue de complications, en rétablissant le dispositif antireflux et en protégeant la muqueuse œsophagienne de l'acidité gastrique.

■ Les mesures hygiénodiététiques sont indispensables +++ (fractionner et épaissir les repas, éviter les aliments dépresseurs du SIO, éviter la compression abdominale et le tabagisme passif).

RGO	Clinique	Examens complémentaires	Traitement
Simple	Régurgitations	Aucun 0	– Mesures hygiénodiététiques – Traitement médicamenteux en cas d'échec seulement 0
Compliqué	– **Complications digestives** (œsophagite, vomissements, hémorragie digestive 0, sténose peptique) – **Complications pulmonaires** (toux chronique, pneumopathies, asthme) – **Complications ORL** (laryngites, otites, sinusites) – **Malaise du nourrisson** – **Retard de croissance staturopondérale** : tout retard témoigne d'un RGO compliqué 0	– **pH-métrie** (confirmation d'une suspicion de RGO devant des complications extradigestives) – Pas d'indication en cas de RGO clinique 0 – **Fibroscopie œsophagienne** (signes cliniques d'œsophagite ou hémorragie digestive) – **TOGD** (à la recherche d'anomalie anatomique devant un RGO résistant) – **Manométrie œsophagienne** (bilan préopératoire)	– Mesures hygiénodiététiques – Traitement médicamenteux – Traitement chirurgical (anomalie anatomique, terrain particulier, sténose peptique)

ITEM 299

Boiterie et trouble de la démarche chez l'enfant

	Tour 1	Tour 2	Tour 3	Dernier tour
Date				

OBJECTIFS

- Devant une boiterie de l'enfant ou un trouble de la démarche chez l'enfant, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

LIENS TRANSVERSAUX

ITEM 33 Suivi d'un nourrisson, d'un enfant et d'un adolescent normal. Dépistage des anomalies orthopédiques, des troubles visuels et auditifs. Examens de santé obligatoires. Médecine scolaire. Mortalité et morbidité infantile.

ITEM 57 Arthrose.

ITEM 92 Infections ostéoarticulaires.

ITEM 144 Cancer de l'enfant : particularités épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques.

ITEM 237 Fractures chez l'enfant : particularités épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques.

ITEM 267 Obésité de l'enfant et de l'adulte.

CONSENSUS

- Aucune conférence de consensus n'existe à ce jour sur ce thème.

POUR COMPRENDRE…

- La boiterie et les troubles de la démarche sont des motifs de consultation très fréquents en orthopédie pédiatrique.
- La boiterie est un trouble de la marche résultant d'une anomalie unilatérale et généralement focalisée, caractérisé par deux éléments :
  – un **pas inégal en temps et en longueur** ;
  – une **inclinaison du tronc**.
- Il faut donc s'attacher à localiser cette anomalie focale par un examen orthopédique et neuromusculaire minutieux.

- Devant une boiterie, il faut d'emblée rechercher un contexte infectieux, car les infections ostéoarticulaires sont les diagnostics les plus urgents.
- Si la boiterie n'est pas fébrile, on pensera aux traumatismes et au rhume de hanche, qui sont les diagnostics les plus fréquents ; mais on ne négligera pas des diagnostics plus rares comme l'ostéochondrite primitive de hanche ou l'épiphysiolyse fémorale supérieure du fait des séquelles à long terme qu'elles peuvent engendrer.
- Les troubles de la démarche, quant à eux, touchent en général les deux membres inférieurs, même s'ils ne sont pas forcément symétriques.
- Ils sont le plus souvent bénins et de correction spontanée.

I. PHYSIOPATHOLOGIE

On distingue deux grands types de boiteries, correspondant à des mécanismes différents :

- **la boiterie d'esquive** :
  - il s'agit d'une esquive de l'**appui** qui est **douloureux** (douleur généralement récente du pied, de la jambe, du genou, de la cuisse ou de la hanche) ;
  - raccourcissement du pas du côté douloureux ;
  - inclinaison du tronc vers le côté non douloureux ;
- **la boiterie d'équilibration** (« boiterie de l'épaule ») :
  - elle correspond à une insuffisance d'un groupe musculaire majeur de la hanche (moyen fessier, grand fessier, quadriceps ou triceps), imposant à l'enfant d'incliner le tronc du côté du membre inférieur en appui de façon à éviter la chute du bassin du côté opposé. L'enfant doit alors incliner l'épaule du côté pathologique pour éviter de se déséquilibrer ;
  - cette boiterie est d'installation progressive et n'est pas douloureuse contrairement à la boiterie d'esquive.

II. DÉMARCHE DIAGNOSTIQUE

A. Interrogatoire

- Âge de l'enfant.
- Antécédents familiaux orthopédiques.
- Antécédents personnels :
  - maladie osseuse congénitale ;
  - luxation congénitale de hanche ITEM 33 ;
  - fracture ITEM 237 ;
  - infection ostéoarticulaire ITEM 92 ;
  - maladie neurologique.
- Âge d'acquisition de la marche.
- Histoire de la boiterie :
  - début ancien ou récent ?
  - installation progressive ou brutale ?
  - caractère permanent ? survenant à l'effort ?

– douleur associée ? siège de la douleur ?
– contexte traumatique ?
– contexte infectieux (fièvre ?) ?
– altération de l'état général ?

Attention aux douleurs projetées +++ :
- devant toute gonalgie : examiner la hanche ; 0
- devant toute douleur de hanche : examiner le genou et le rachis. 0

B. Observation de la marche

- Chez un enfant dévêtu et pieds nus.
- Elle permet de caractériser la boiterie :
  – côté de la boiterie ;
  – type de boiterie (boiterie d'esquive, boiterie d'équilibration ou trouble de la démarche).

C. Examen orthopédique

- **Examen des articulations** (hanches, genoux, chevilles) :
  – évaluation de la mobilité passive et de l'amplitude articulaire (rechercher en particulier une limitation de l'abduction et de la rotation interne de la hanche) ;
  – recherche d'un épanchement articulaire (tuméfaction du genou ou de la cheville).
- **Examen des membres inférieurs** :
  – palpation à la recherche d'un point douloureux ;
  – examen cutané :
    • porte d'entrée infectieuse ?
    • hématome, ecchymose ?
  – recherche d'une inégalité de longueur des membres inférieurs :
  – recherche d'une anomalie morphologique :
    • déformation d'un membre ;
    • pseudohypertrophie des mollets ;
    • amyotrophie.
- **Examen du rachis** :
  – défaut de la statique vertébrale ?
  – raideur rachidienne ?
  – refus de la position assise ?
  – douleur localisée à la palpation ?

D. Examen général

- Altération de l'état général ?
- Température corporelle.
- Remaniements cutanés, signes locaux en regard des articulations.
- Signes cliniques d'infection : hépatosplénomégalie, adénopathies, angine ?

- Évaluation du développement psychomoteur.

0

- Examen neuromusculaire +++ :
  - réflexes ostéotendineux ;
  - réflexes cutanéoplantaires ;
  - spasticité ;
  - testing musculaire ;
  - marche sur les talons, les pointes, sauts à cloche-pied, marche en position accroupie, passage de la position accroupie à la position debout.

E. Examens complémentaires

1. Examens systématiques

- Examens radiographiques :
  - radiographie du bassin de face ;
  - radiographie des deux hanches de profil (cliché de Lauenstein).
- Examens biologiques : NFS, VS, CRP.

2. Examens ciblés

- **Douleur localisée :** radiographies centrées sur la zone douloureuse.
- **Asymétrie de longueur des membres inférieurs** :
  - radiographie comparative des membres inférieurs en charge avec mensurations ;
  - seule une asymétrie de plus de **4 cm** peut être responsable d'une boiterie.

- **Contexte fébrile** :
  - **bilan infectieux** :
    - hémocultures ;
    - prélèvements bactériologiques locaux (porte d'entrée cutanée, ORL) ;
  - **échographie de hanches** : à la recherche d'un épanchement intra-articulaire ;
  - **ponction articulaire** si limitation de la mobilité articulaire et épanchement probable à l'échographie ;
  - **scintigraphie osseuse** si les radiographies osseuses et l'échographie de hanches sont normales ;
  - **examen ophtalmologique à la lampe à fente** si suspicion d'arthrite inflammatoire (à la recherche d'une uvéite associée).
- **Suspicion de synovite aiguë transitoire de hanche (rhume de hanche)** :
  - **échographie de hanches** en cas de :
    - hanche très douloureuse ;
    - persistance des symptômes ;
  - **scintigraphie osseuse** si persistance des symptômes pour éliminer une ostéochondrite débutante passée inaperçue aux radiographies.
- **Suspicion de processus ischémique ou tumoral** : TDM ou IRM.

III. PRINCIPALES RECHERCHES DE CAUSES

A. Boiterie fébrile ITEM 92

Toute boiterie fébrile impose une hospitalisation en urgence dans l'hypothèse d'une infection ostéoarticulaire. O

- **Ostéomyélite aiguë.**
- **Arthrite septique** (à éliminer systématiquement avant d'évoquer une arthrite rhumatismale).
- **Ostéoarthrite** de hanche du nourrisson.
- **Sacro-iléite, spondylodiscite.**
- **Infections des parties molles** (abcès, ongle incarné).
- **Arthrite rhumatismale.**

B. Boiterie non fébrile

- Commencer par éliminer les causes évidentes : O
  - chaussures inadaptées ;
  - corps étranger ;
  - verrues plantaires ;
  - ongle incarné ;
  - injection intramusculaire dans la fesse.
- Les causes principales varient en fonction de l'âge de l'enfant.

1. Nourrissons de 1 an à 3 ans

- Boiterie post-traumatique (attention, les fractures peuvent passer inaperçues sur les premiers clichés : fracture de localisation épiphysaire, fracture en cheveux) ITEM 237.
- Dysplasie ou luxation congénitale de hanche ITEM 33.
- Inégalité de longueur des membres inférieurs (de plus de 4 cm).
- Malformation rachidienne.
- Pathologie neuromusculaire : myopathie congénitale (dystrophie musculaire de Duchenne, dystrophie musculaire de Becker), encéphalopathie.

2. Enfants de 3 à 10 ans

- **Synovite aiguë transitoire de hanche.**
- **Ostéochondrite primitive de hanche.**
- Boiterie post-traumatique.
- Pathologie rhumatismale débutante.
- Tumeurs (rares) ITEM 144 :
  - tumeurs osseuses ;
  - métastases osseuses (exemple : neuroblastome) ;
  - leucémie aiguë ;
  - tumeur des parties molles.
- Pathologie neuromusculaire : myasthénie, myopathie, infirmité motrice cérébrale.

3. Enfants de plus de 10 ans

- **Épiphysiolyse de l'extrémité supérieure du fémur.**
- Boiterie post-traumatique :
  - entorse de cheville ;
  - fracture de fatigue tibiale ou métatarsienne (grand enfant sportif) ;
  - lésion méniscale ;
  - maladie d'Osgood-Schlatter (apophysite tibiale antérieure chez l'enfant sportif) ;
  - apophysite calcanéenne postérieure ;
  - arrachement de l'épine iliaque antéro-inférieure ou antéro-supérieure.
- Pathologie rhumatismale :
  - arthrite chronique juvénile ;
  - arthrite réactionnelle.
- Pathologie psychiatrique (hystérie).

C. Trois recherches des causes à retenir

1. Synovite aiguë transitoire (rhume de hanche)

- C'est la **cause** de boiterie **la plus fréquente entre 3 et 5 ans**.
- Il s'agit cependant d'un **diagnostic d'élimination**.

a) Tableau clinique

- Âge : **3-10 ans**.
- Plus fréquent chez le **garçon** que chez la fille.
- Prédominance hivernale.
- Survenue brutale au décours d'un épisode rhinopharyngé viral.
- Boiterie d'esquive (appui douloureux) et refus de la marche.
- Apyrexie.
- Limitation douloureuse des mouvements de la hanche (principalement lors des mouvements de rotation interne, d'abduction et d'hyperextension).

b) Examens complémentaires

- **NFS, VS, CRP** normales : pas de syndrome inflammatoire biologique.
- **Radiographies du bassin de face et incidence de Lauenstein** :
  - normales le plus souvent ;
  - retrouvent parfois des signes d'épanchement intra-articulaire (élargissement de l'interligne, épaississement des parties molles) ;
  - à renouveler à 6 semaines d'évolution pour éliminer une ostéochondrite.
- **Échographie de hanches** : en cas de doute diagnostique, elle montrera un épanchement intra-articulaire peu important.
- **Scintigraphie osseuse** au technétium 99 : à réaliser en cas d'absence d'amélioration clinique après une semaine de traitement pour rechercher des signes évocateurs d'ostéochondrite.

c) Traitement

- Repos au lit.
- Mise en traction si douleurs très intenses.

- **Surveillance** +++ : 0
  – la boiterie doit disparaître en quelques jours (sans quoi il faudra réaliser une scintigraphie osseuse : se méfier de l'ostéochondrite) ;

- il faut systématiquement réaliser un examen clinique de contrôle et des radiographies de contrôle à 6 semaines pour éliminer une évolution en ostéochondrite. 0

2. Ostéochondrite primitive de hanches

Il s'agit d'une nécrose ischémique du noyau épiphysaire fémoral supérieur.

a) Tableau clinique

- Âge : **4-10 ans**.
- Touche plus souvent le **garçon** que la fille (quatre garçons pour une fille).
- Exceptionnel chez les enfants de race noire.
- Atteinte **unilatérale** dans 90 % des cas.
- Début insidieux.
- Boiterie d'esquive (appui douloureux se majorant en fin de journée).
- Amyotrophie quadricipitale.
- Apyrexie.
- Limitation douloureuse des mouvements de la hanche (principalement lors des mouvements de rotation interne, d'abduction et d'hyperextension).

b) Examens complémentaires

- **NFS, VS, CRP** normales : pas de syndrome inflammatoire biologique.
- **Radiographies du bassin de face et des hanches de profil** :
  – normales au début ;
  – apparition secondaire des anomalies radiologiques :
    - image en **coup d'ongle** (fracture sous-chondrale) (*fig. 299-1 et 299-2b*) ;
    - **condensation** du noyau épiphysaire (*fig. 299-3*) ;
    - **fragmentation** du noyau épiphysaire (*fig. 299-4a*) ;
    - **reconstruction** (*fig. 299-4b*) ;
    - déformation en ***coxa plana***.
- **Scintigraphie osseuse** (*fig. 299-2c*) : permet le diagnostic à un stade précoce (alors que les radios sont encore normales), en montrant une **hypofixation** qui correspond à la zone d'ischémie.
- **IRM :** permet également un diagnostic précoce.
- Arthrographie : permet une étude de la morphologie de la tête avant une éventuelle chirurgie.

c) Traitement

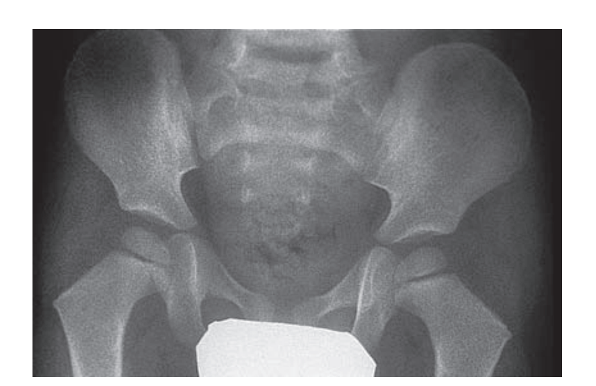
- Mise en **traction** pour une courte période.
- Puis **immobilisation plâtrée** et marche en **décharge prolongée**.
- Chirurgie : **ostéotomie de recentrage** si nécessaire.

d) Complications possibles

Coxa plana avec apparition secondaire d'une **coxarthrose** (25 %) ITEM 57.



Fig. 299-1. Ostéochondrite de hanche gauche débutante : coup d'ongle sous-chondral bien visible sur la radiographie de hanche de profil.
Source : Danièle Pariente.





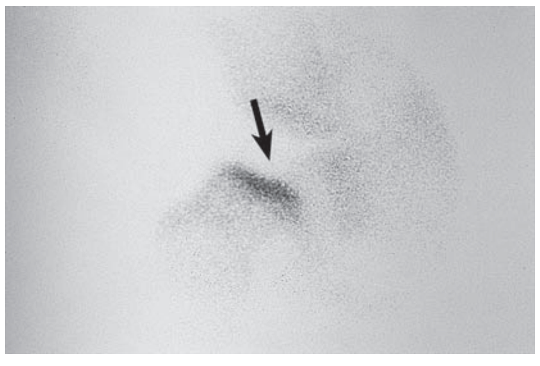


Fig. 299-2. Ostéochondrite de hanche droite, à la phase de début.
Source : Carlioz H, Seringe R. *Orthopédie du nouveau-né à l'adolescent.* 2e édition. Paris : Masson, 2005.

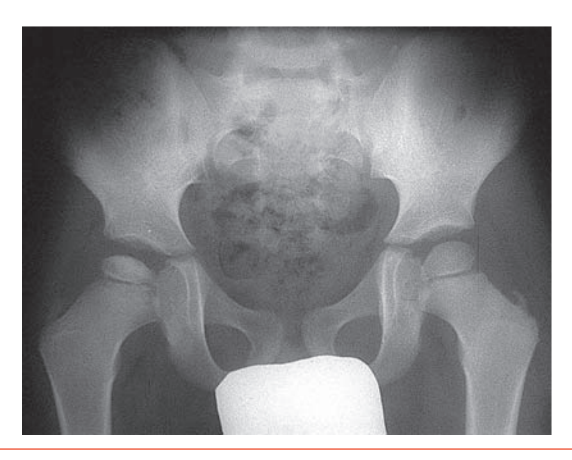
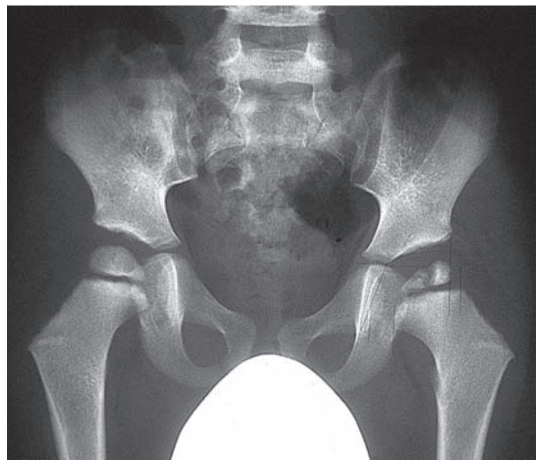


Fig. 299-3. Ostéochondrite de hanche droite au stade de condensation.
Source : Carlioz H, Seringe R. *Orthopédie du nouveau-né à l'adolescent.* 2e édition. Paris : Masson, 2005.





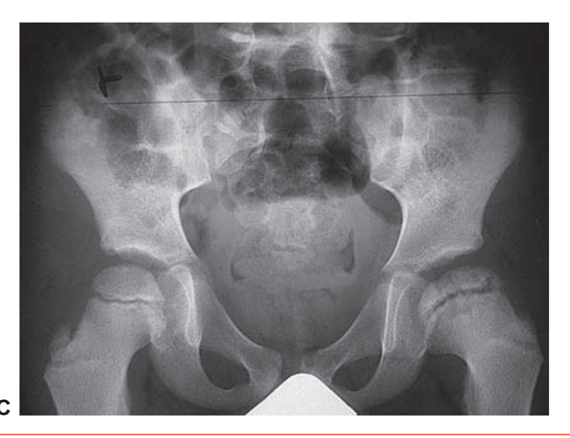


Fig. 299-4. Radiographies à l'âge de 3 ans et 10 mois **(A)** montrant une ostéochondrite primitive de hanche gauche au stade de fragmentation, puis à 5 ans **(B)** au stade de reconstruction. La dernière radiographie **(C)** montre l'aspect de reconstruction, en fin de croissance.
Source : Carlioz H, Seringe R. *Orthopédie du nouveau-né à l'adolescent.* 2e édition. Paris : Masson, 2005.

3. Épiphysiolyse de l'extrémité supérieure du fémur

Glissement de la tête fémorale en bas et en arrière survenant en période prépubertaire.

a) Tableau clinique

- Âge : **10-17 ans**.
- Plus fréquent chez le **garçon** que chez la fille.
- L'**obésité** est un facteur de risque ITEM 267.
- Atteinte bilatérale dans 25 % des cas.
- Dans la forme chronique (80 % des cas), on a :
  – début insidieux ;
  – boiterie d'esquive avec douleur au niveau de la hanche ou douleur projetée au niveau du genou ;
  – amyotrophie quadricipitale ;
  – attitude en rotation externe, adduction et raccourcissement du membre atteint ;
  – limitation des mouvements de la hanche en rotation interne.

- Dans la forme aiguë (20 % des cas), on a :
  – fracture du col du fémur au décours d'une chute ;
  – impotence fonctionnelle totale ;
  – membre inférieur en rotation externe, adduction et raccourcissement.

b) Examens complémentaires

- **NFS, VS, CRP** normales : pas de syndrome inflammatoire biologique.
- **Radiographies** du bassin de face et **des hanches de profil** :
  – **glissement** de l'épiphyse fémorale supérieure **en bas et en arrière** ;
  – la **ligne de Klein** (tangente au bord supérieur du col) ne coupe alors plus l'épiphyse (*fig. 299-5 et 299-6a et b*) ;
  – le degré de bascule (visible sur la radiographie de hanche de profil) permet une classification de l'épiphysiolyse :
    - stade 1 = 0 à 30 degrés ;
    - stade 2 = 30 à 60 degrés ;
    - stade 3 > 60 degrés.

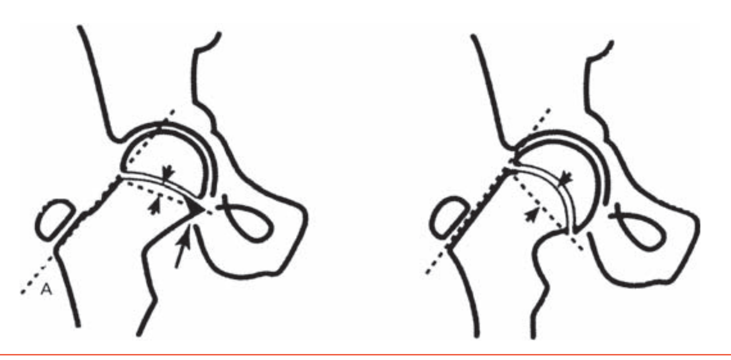


Fig. 299-5. Glissement épiphysaire fémoral supérieur.
Source : Devred P. *Radiopédiatrie*. 3e édition. Paris : Masson, coll. « Imagerie médicale Formation », 2004.



A



B

Fig. 299-6. A. Épiphysiolyse chronique gauche chez une jeune fille de 12 ans : la ligne de Klein ne croise plus l'épiphyse. **B.** Glissement épiphysaire fémoral supérieur gauche aigu survenant un mois plus tard.
Source : Danièle Pariente.

c) Traitement

Traitement chirurgical en urgence : 0

- **réduction** si glissement important ;
- **ostéosynthèse** avec fixation **bilatérale** des têtes fémorales par vis (*fig. 299-7*). 0

d) Complications

- **Nécrose de la tête fémorale :** plus le glissement est important plus le risque est élevé (importance d'un diagnostic précoce).
- **Coxite laminaire :** disparition du cartilage articulaire et enraidissement précoce.
- **Coxarthrose** ITEM 57.

IV. TROUBLES DE LA DÉMARCHE

C'est un motif de consultation très fréquent en orthopédie pédiatrique.

A. Marche pieds en dedans

- **Torsion tibiale interne** :
  - très fréquente chez l'enfant de moins de 6 ans ;
  - se corrige spontanément.
- **Hyperantéversion fémorale** :
  - très fréquente ;
  - torsion du fémur en dedans ;
  - évolution spontanée favorable généralement.

B. Marche pieds en dehors

- **Torsion tibiale externe** :
  - apparaît après 10 ans généralement ;
  - souvent associée à une hyperantéversion fémorale, ce qui permet d'avoir les pieds dans l'axe de la marche ;
  - aucun traitement car peu de risques d'arthrose.
- **Rétroversion fémorale** :
  - rare ;

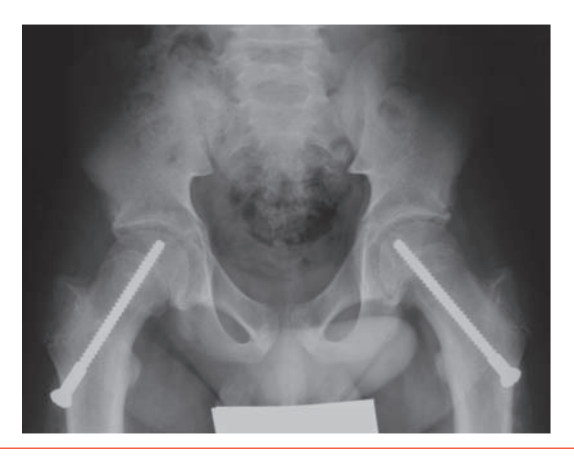


Fig. 299-7. Ostéosynthèse avec fixation bilatérale des têtes fémorales par vis.
Source : Danièle Pariente.

– torsion du fémur en dehors ;
– risque élevé d'arthrose, justifiant une ostéotomie fémorale vers l'âge de 10 ans.

C. Marche sur la pointe des pieds

■ **Marche idiopathique en équin** :
– pas de rétraction du tendon d'Achille ;
– marche normale possible ;
– très bon pronostic : se corrige spontanément.

■ **Marche en équin d'origine neuromusculaire** (myopathie, infirmité motrice cérébrale) :
– déficit de la flexion dorsale du pied ;
– rétraction du tendon d'Achille.

Fiche Dernier tour

Boiterie et trouble de la démarche chez l'enfant

■ Les boiteries de l'enfant sont de causes multiples. Un examen clinique rigoureux est de mise.

■ Penser aux douleurs projetées : examiner la hanche devant une gonalgie O, le genou et le rachis devant toute douleur de hanche O.

■ En plus de l'examen purement orthopédique, ne pas oublier de faire un examen général, notamment neuromusculaire O.

■ La démarche diagnostique s'attachera dans un premier temps à éliminer les causes évidentes de boiterie O, puis à rechercher une fièvre : toute boiterie fébrile impose une hospitalisation en urgence dans l'hypothèse d'une infection ostéoarticulaire O ITEM 92.

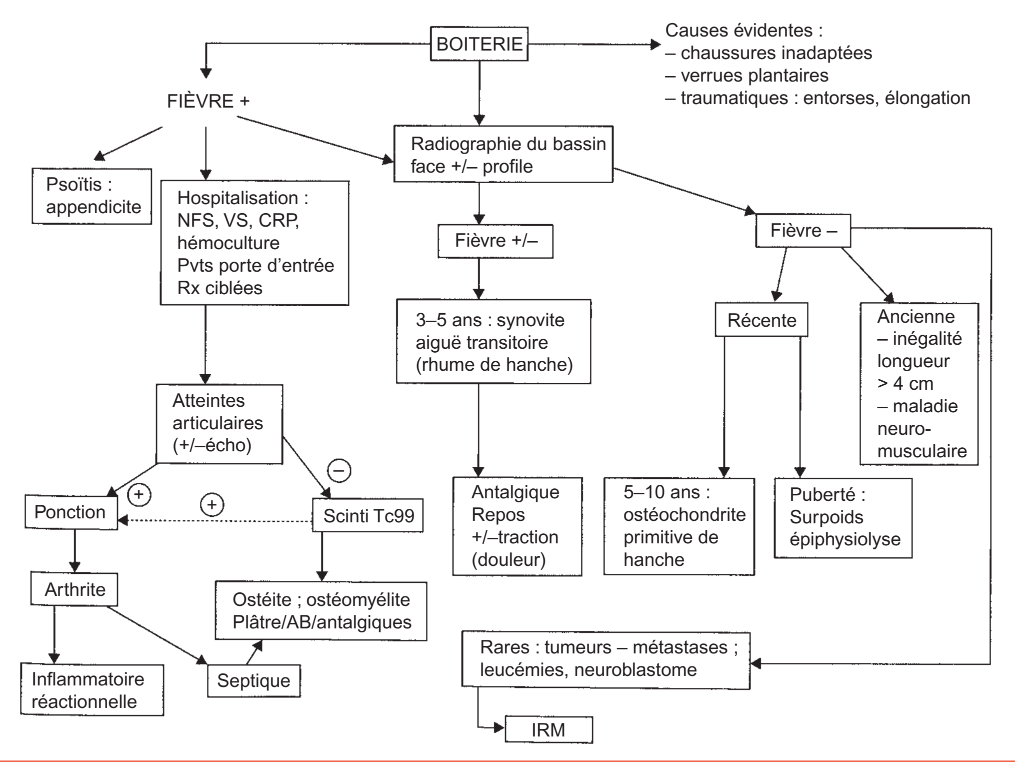


Fig. 299-8. Conduite diagnostique devant une boiterie de l'enfant.
Source : D'après Bourrillon A. *Pédiatrie.* 4e édition. Paris : Masson, coll. « Abrégés Connaissances et pratique », 2009.

Fiche Dernier tour

	Rhume de hanches	Ostéochondrite primitive de hanches	Épiphysiolyse
Mécanisme	Synovite aiguë transitoire	Nécrose ischémique du noyau épiphysaire fémoral supérieur	Glissement de la tête fémorale en bas et en arrière
Tableau clinique	**3-10 ans** Au décours d'un épisode rhinopharyngé viral	**4-10 ans**	**10-17 ans** Facteur de risque : obésité
	Survenue **brutale** Limitation douloureuse des mouvements de la hanche (de rotation interne, d'abduction et d'hyperextension)	Début **insidieux** Amyotrophie quadricipitale Limitation douloureuse des mouvements de la hanche (principalement lors des mouvements de rotation interne, d'abduction et d'hyperextension)	1. Forme chronique (80 %) Début **insidieux** Amyotrophie quadricipitale Attitude en rotation externe, adduction et raccourcissement Limitation des mouvements de la hanche en rotation interne 2. Forme aiguë (20 %) Fracture du col du fémur Impotence fonctionnelle totale Membre inférieur en rotation externe, adduction et raccourcissement
Examens complémentaires	**NFS, VS, CRP** normales : pas de syndrome inflammatoire biologique		
	Radiographies du bassin de face et des hanches de profil :		
	Normales le plus souvent Parfois signes d'épanchement intra-articulaire (élargissement de l'interligne, épaississement des parties molles)	Normales au début Secondairement : – image en coup d'ongle – **condensation** du noyau épiphysaire – **fragmentation** du noyau épiphysaire – **reconstruction** – déformation en **coxa plana**	**Glissement** de l'épiphyse fémorale supérieure **en bas et en arrière** La **ligne de Klein** ne coupe plus l'épiphyse
	Échographie de hanche : si doute		
	Scintigraphie osseuse au technétium 99 :		
	Si absence d'amélioration pour rechercher une ostéochondrite	Diagnostic à un stade précoce : **hypofixation**	
		IRM : diagnostic précoce	

Fiche Dernier tour

Traitement	Repos au lit **Surveillance** 0 : **examen clinique et radiographies de contrôle systématiques à 6 semaines** pour éliminer une évolution en ostéochondrite 0	Mise en **traction** pour une courte période Puis **immobilisation plâtrée** et marche en **décharge prolongée** Chirurgie : **ostéotomie de recentrage** si nécessaire	Traitement chirurgical en urgence 0 **Réduction** si glissement important **Ostéosynthèse** avec fixation **bilatérale** des têtes fémorales par vis 0
Complications possibles	**Évolution en ostéochondrite** 0	*Coxa plana* avec apparition secondaire d'une **coxarthrose**	**Nécrose tête fémorale** **Coxite laminaire** **Coxarthrose**

Page laissée blanche intentionnellement

ITEM 300

Constipation chez l'enfant

	Tour 1	Tour 2	Tour 3	Dernier tour
Date				

OBJECTIFS

- Devant une constipation chez l'enfant ou l'adulte, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

LIENS TRANSVERSAUX

ITEM 21 Prématurité et retard de croissance intra-utérin.

ITEM 31 Problèmes posés par les maladies génétiques.

ITEM 32 Développement psychomoteur du nourrisson et de l'enfant : aspects normaux et pathologiques.

ITEM 36 Retard de croissance staturo-pondéral.

ITEM 93 Infections urinaires de l'enfant et de l'adulte, leucocyturie.

ITEM 144 Cancers de l'enfant.

ITEM 195 Douleurs abdominales et lombaires aiguës chez l'enfant et l'adulte.

ITEM 248 Hypothyroïdie.

ITEM 267 Obésité de l'enfant et de l'adulte.

ITEM 303 Diarrhée chronique.

ITEM 319 Hypercalcémie.

ITEM 345 Vomissements du nourrisson, de l'enfant et de l'adulte.

CONSENSUS 

- L'intoxication par le plomb de l'enfant et de la femme enceinte : dépistage, prise en charge Société française de santé publique, novembre 2006 (http://www.sante.gouv.fr/htm/pointsur/saturn/guide_depistage_saturnisme.pdf).

POUR COMPRENDRE…

- La constipation est définie par l'émission de selles **trop rares ou trop dures**.
- **En pratique**, le transit de l'enfant varie avec l'âge. On parle de constipation si :
  - < 1 selle/jour avant 6 mois de vie ;
  - < 3 selles/semaine entre 6 mois et 2 ans ;
  - < 2 selles/semaine après 2 ans.
- On peut aussi parler de constipation devant des selles de fréquence **normale**, mais **petites**, **dures** et évacuées **dans la douleur**.

- C'est un motif **fréquent** de consultation pédiatrique +++ .
- Elle est le plus souvent fonctionnelle **(95 %)**, mais il existe de rares causes **organiques (5 %)**, auxquelles il faut penser.
- Une démarche clinique rigoureuse est donc nécessaire, les examens complémentaires seront rarement utiles, réalisés uniquement en cas de suspicion de constipation organique.
- Les étiologies organiques les plus « fréquentes » sont : la maladie de Hirschsprung, l'hypothyroïdie, les causes anorectales, la maladie cœliaque, l'allergie aux protéines de lait de vache, les causes métaboliques, les pseudo-obstructions intestinales chroniques.
- Le traitement repose en priorité sur les mesures hygiénodiététiques.

I. DÉMARCHE CLINIQUE

A. Interrogatoire

- Antécédents familiaux de constipation.
- Date d'émission du méconium :
  - O retard d'émission méconiale : **pathologique** au-delà de 48 heures ;
  - durée d'émission prolongée : pathologique si supérieure à 72 heures ;
  - si anomalie à l'émission du méconium : rechercher une cause organique.
- Âge et date de début de la constipation :
  - O **début néonatal** : rechercher une **cause organique** ;
  - **au sevrage du lait maternel** : rechercher une **cause organique** ;
  - **début plus tardif** : rechercher un événement concomitant (rentrée scolaire, problèmes familiaux, etc.).
- Fréquence et aspect des selles.
- Signes associés :
  - douleurs abdominales ITEM 195 ;
  - vomissements ITEM 345 ;
  - ballonnement abdominal ;
  - **encoprésie** : émission involontaire de selles chez l'enfant après 3 ans ;
  - rectorragies ;
  - pleurs et refus alimentaire ;
  - notion d'infections urinaires associées ITEM 93.
- Traitement médicamenteux :
  - **nature :** certains médicaments comme les neuroleptiques, atropiniques et sédatifs sont constipants ;
  - de la constipation : **efficacité des thérapeutiques déjà entreprises**.
- **Enquête alimentaire :**
  - hydratation insuffisante ;
  - régime riche en hydrates de carbone ;
  - excès d'aliments constipants : confiserie, chocolat ;
  - régime pauvre en fibres (fruits et légumes).
- Habitudes de la défécation : pot, couche.

B. Examen physique

- **Reconstituer les courbes de poids et de taille** : toute constipation ayant un retentissement nutritionnel chez l'enfant est une **constipation secondaire** jusqu'à preuve du contraire +++. 0
- **Inspection** :
  – apprécier l'**état nutritionnel** de l'enfant ; 0
  – cicatrices de laparotomie ;
  – **ballonnement abdominal** : localisé, diffus ;
  – région sacrée :
    - fossette sacrococcygienne ;
    - spina bifida occulta.
- **Palpation** :
  – souplesse de l'abdomen ;
  – fécalome : **selles dures** souvent palpées au flanc gauche et dans la région sus-pubienne ;
  – orifices herniaires.
- **Percussion** : tympanisme.
- **Examen proctologique** :
  – bien déplisser les plis radiés de l'anus, à la recherche :
    - d'une fissure : ulcération linéaire de la marge anale ;
    - d'une anite : inflammation de l'anus ;
    - d'un prolapsus rectal ;
    - d'un anus antéposé : ainsi dénommé si la distance anus-fourchette vulvaire ou anus-scrotum est nettement inférieure à la distance anus-coccyx ;
  – toucher rectal (TR) : apprécie la tonicité anale, l'absence de rétrécissement du canal anal, la présence d'un **fécalome** au niveau rectal. La constipation à rectum vide doit faire évoquer la **maladie de Hirschsprung**. 0
- Le reste de l'examen physique sera complet.

II. PRINCIPALES HYPOTHÈSES DIAGNOSTIQUES

Dès la fin de l'examen clinique, on doit pouvoir s'orienter dans un des deux grands cadres étiologiques.

A. Constipations fonctionnelles

- Ce sont **les plus fréquentes** : environ **9 cas sur 10**.
- Âge : souvent au-delà des premières semaines de vie, après un **intervalle libre**.
- Anamnèse : sont souvent retrouvés une notion de **constipation familiale**, des anomalies du régime alimentaire, un événement traumatisant.
- Clinique :
  – **pas de retentissement staturopondéral ni nutritionnel ;** 0
  – **pas de ballonnement abdominal franc.** 0
- Explorations : aucune.
- Traitement : mesures diététiques +++, entraînant souvent une **régression** de la constipation.

- Sont incluses dans ce cadre nosologique les constipations secondaires à un traitement médicamenteux (épaississants, antispasmodiques, anticholinergiques).

B. Constipations organiques

Elles sont plus rares, il faut les suspecter devant les éléments suivants :

- notion de **retard d'émission du méconium** ;
- début : **néonatal ou au sevrage** ;
- 0 retentissement sur la croissance staturopondérale ITEM 36 ;
- clinique :
  – tableau de sub-occlusion intestinale ;
  – météorisme abdominal **important** ;
  – **vomissements** parfois bilieux ITEM 345.
- traitement : constipation souvent **sévère résistante** à un traitement bien conduit.

C. Principales causes

1. Maladie de Hirschsprung (mégacôlon congénital)

- **Définition :** pathologie congénitale caractérisée par l'absence de cellules ganglionnaires des plexus nerveux sous-muqueux de Meissner et myentérique d'Auerbach de l'intestin terminal.
- **Fréquence :** 1 enfant sur 5 000.

a) Terrain

- Plus fréquente chez le garçon.
- Diagnostic en général fait avant l'âge de 3 ans.
- Parfois associée à une trisomie 21, une neurofibromatose, d'autres malformations (cardiaques, rénales).
- Attention : le risque de neuroblastome et de phéochromocytome est plus important que dans la population générale.

b) Anatomopathologie

- **Absence de cellules ganglionnaires** dans le territoire pathologique avec schwannose et hyperplasie du réseau cholinergique.
- Localisation : atteinte constante du sphincter interne à partir duquel elle remonte ± haut (rectosigmoïde dans 80 % des cas, mais des formes plus étendues voire pancoliques existent dans 10 % des cas).

c) Physiopathologie

L'absence d'innervation entraîne une gêne à la progression du bol fécal, des liquides ou des gaz et provoque une stase avec dilatation en amont de la zone aganglionnaire.

d) Génétique

- La plupart des cas sont **sporadiques**.
- Des mutations du **gène RET** ont été récemment associées à certaines **formes familiales** de la maladie de Hirschsprung.

e) Clinique

■ Occlusion fonctionnelle d'intensité variable selon l'étendue de l'atteinte, inversement proportionnelle à l'âge de révélation :

– formes néonatales :

- absence ou retard à l'émission du méconium ;
- tableau d'occlusion intestinale basse en période néonatale ;
- dans les formes graves compliquées : péritonite par perforation colique, tableau d'entérocolite ulcéronécrosante ITEM 21 ;

– formes précoces :

- constipation très sévère avec ballonnement abdominal quasi permanent et retentissement staturopondéral ;
- parfois occlusion révélatrice ;
- parfois entéropathie exsudative par pullulation microbienne (hypoprotidémie) ;

– formes tardives (> 18 mois) : constipation d'allure banale, parfois diagnostic à l'âge adulte seulement dans les formes distales très localisées.

■ Signes cliniques évocateurs :

– **vacuité rectale** au TR ;

– petite taille des selles ;

– alternance de la constipation avec une débâcle diarrhéique ;

– l'introduction prudente d'une sonde bien huilée s'accompagne à un certain niveau de la pénétration d'une débâcle de gaz et de selles.

f) Diagnostic

■ **ASP** (*fig. 300-1*) : distension colique, absence d'air dans le rectum et le côlon terminal.



Fig. 300-1. Abdomen sans préparation (ASP) à 36 heures de vie d'un nouveau-né atteint de la maladie de Hirschsprung rectosigmoïdienne. ASP face debout : noter l'absence d'aération rectale et la dilatation sus-jacente du grêle et du côlon.
Source : Philippe-Chomette P, Peuchmaur M, Aigrain Y. Maladie de Hirschsrpung chez l'enfant : diagnostic et prise en charge. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), *Journal de pédiatrie et de puériculture*, vol. 21, n° 1, p. 1-12, février 2008, figure 3B.

- **Lavement opaque** (*fig. 300-2*) : met en évidence une disparité de calibre entre le côlon sain dilaté et le côlon malade étroit.
- **Manométrie rectale** : absence de **réflexe rectoanal inhibiteur (RRAI)** = absence de relaxation du sphincter interne lors de la distension rectale.
- **Biopsies rectales étagées à la pince de Noblett et examen anatomopathologique : diagnostic de certitude.**

O



Fig. 300-2. Lavement opaque d'un nourrisson atteint de la maladie de Hirschsprung rectosigmoïdienne. Cliché de face en évacuation. Noter l'aspect rigide du rectosigmoïde et le produit opaque bloqué en amont sur le côlon sain distendu.
Source : Philippe-Chomette P, Peuchmaur M, Aigrain Y. Maladie de Hirschsprung chez l'enfant : diagnostic et prise en charge. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), *Journal de pédiatrie et de puériculture*, vol. 21, n° 1, p. 1-12, février 2008, figure 4A.

g) Traitement

- Médical : traitement symptomatique dans les formes peu sévères.
- Chirurgical +++ : exérèse de tout le territoire aganglionnaire jusqu'à la jonction anorectale et anastomose entre le côlon bien innervé et la partie supérieure du canal anal. Résultats excellents.
- Pronostic à long terme : fonction de l'extension de la zone aganglionnaire.

2. Hypothyroïdie ITEM 248

- **Définition** : abaissement au-dessous des valeurs normales des formes circulantes des hormones thyroïdiennes.
- **Fréquence** : 1 enfant sur 4 000, pathologie endocrinienne la plus fréquente chez l'enfant.

a) Dépistage

- En France, il existe un dépistage systématique au troisième jour de vie avec dosage de la TSH sur une goutte de sang prélevée sur papier buvard **(test de Guthrie)**. Cela permet un dépistage précoce et donc une substitution précoce afin

d'éviter les séquelles neurologiques graves des formes non diagnostiquées à temps (la T4 étant nécessaire à la croissance et à la différenciation neuronale). Cela a complètement transformé l'avenir neurologique de la maladie.

■ À noter que les formes hypothalamo-hypophysaires échappent au dépistage car la TSH est basse voire nulle, mais ce sont des formes peu fréquentes (1/60 000) et moins graves.

b) Clinique

Elle varie en fonction de l'intensité du déficit :

- hypothyroïdie congénitale :
  - tableau rare du fait du dépistage néonatal ;
  - peau infiltrée, faciès grossier, cheveux abondants, macroglossie ;
  - ictère prolongé ;
  - constipation, hernie ombilicale, distension abdominale ;
  - hypothermie, bradycardie, hypotonie, apathie, mauvaise prise des biberons, sommeil excessif ;
- hypothyroïdie à révélation plus tardive :
  - **constipation** : généralement précoce, elle peut constituer un mode d'entrée dans la maladie ;
  - **ballonnement abdominal ;**
  - retard psychomoteur ITEM 32, difficultés scolaires ;
  - retard statural ITEM 36 mais croissance pondérale régulière voire obésité ITEM 267 ;
  - faciès grossier, anomalies de la peau et des phanères (peau sèche, alopécie, cheveux fins) ;
  - frilosité, hypothermie.

c) Diagnostic

Important à faire car l'avenir neurologique en dépend.

■ Diagnostic positif = dosages hormonaux **indispensables : TSH augmentée** (les hypothyroïdies basses sont les plus fréquentes, les hypothyroïdies hautes avec TSH basse sont rarissimes), **T3 et T4 diminuées**.

■ Diagnostic étiologique :
- échographie et scintigraphie thyroïdiennes : athyréose (absence de thyroïde), ectopie thyroïdienne ;
- thyroglobuline (absente dans l'athyréose), anticorps antithyroïdiens (thyroïdite auto-immune) ;
- iodémie, iodurie : élevées en cas d'intoxication iodée (contexte de réanimation néonatale).

■ Diagnostic du retentissement :
- radiographies osseuses : retard de maturation, ostéocondensation ;
- biologie : anémie, hyperlipidémie, hypoglycémie, hypocalcémie.

d) Recherche des causes

- Thyroïde ectopique : cause la plus fréquente, peut se révéler tardivement (taux normal d'hormones thyroïdiennes parfois pendant plusieurs années), en général par un retard statural.
- Athyréose : 2e cause d'hypothyroïdie congénitale.
- Thyroïdite auto-immune : 2e cause d'hypothyroïdie à révélation tardive.
- Dysthyroïdie maternelle.
- Intoxication iodée.
- Hypothyroïdies familiales (troubles de l'hormonogenèse à transmission autosomique récessive).
- Hypothyroïdie haute : rarissime, le plus souvent dans le cadre d'un panhypopituitarisme congénital.

e) Traitement

- **Précoce** : pour éviter les séquelles neurologiques.
- **Opothérapie substitutive à vie** : L-thyroxine, 7,5 μg/kg/j chez le nouveau-né, puis 5 μg/kg/j et 2,5 μg/kg/j chez l'enfant plus grand.
- Suivi : clinique (croissance, développement psychomoteur et scolarité) et biologique (TSH, T4).

3. Pseudo-obstructions intestinales chroniques (POIC)

- **Définition** : maladies caractérisées par une anomalie congénitale ou acquise de la motricité digestive, qu'elle soit d'origine myogène ou neurogène.
- **Clinique** : constipation sévère, émaillée d'épisodes occlusifs ou sub-occlusifs à répétition.
- **Diagnostic** :
  - étude histologique approfondie (biopsie rectale profonde) ;
  - étude de la motricité digestive.
- **Traitement** : médical symptomatique, associé à un traitement chirurgical dont les résultats sont souvent médiocres.

4. Causes rectoanales

- Sténose congénitale du rectum entraînant des selles rubanées.
- Abcès rectal.
- Fissure anale, anite.
- Anus antéposé.

5. Maladie cœliaque

Entéropathie due à une intolérance au gluten, diarrhée chronique de malabsorption, plus rarement constipation ITEM 303.

6. Allergie aux protéines de lait de vache ITEM 303

Elle donne plus souvent une diarrhée chronique qu'une constipation.

7. Causes métaboliques

- Hypercalcémie ITEM 319.
- Hypokaliémie.

- Diabète insipide.
- Tubulopathies rénales.
- **Saturnisme**.

L'intoxication par le plomb de l'enfant et de la femme enceinte : dépistage, prise en charge

Société française de santé publique, novembre 2006

- Il convient de **prescrire une plombémie** dans les 2 situations suivantes :
  – quand on a repéré que l'enfant est exposé à des facteurs de risque ;
  – devant des signes cliniques non spécifiques tels que :
    - anémie résistante au traitement martial ;
    - troubles digestifs : douleurs abdominales, constipation, anorexie ;
    - troubles neurologiques : troubles du comportement à type d'hyperactivité, troubles de l'humeur, troubles de la motricité fine, difficultés d'apprentissage, céphalées, convulsions sévères inexpliquées avec signes d'hypertension intracrânienne.
- Il faut, dans ces situations, **rechercher les facteurs de risque d'exposition** :
  – l'enfant habite ou fréquente régulièrement un bâtiment construit avant le 1er janvier 1949 et :
    - les peintures sont écaillées ;
    - ou des travaux de rénovation ont récemment été réalisés ;
    - ou l'enfant mange des écailles de peinture (comportement de pica) ;

  – dans l'entourage de l'enfant, une autre personne (frère, sœur, camarade, mère…) est, ou a été, intoxiquée par le plomb ;
  – l'enfant habite ou fréquente régulièrement des lieux proches d'un site industriel à risque en activité ou non ;
  – les parents exercent une activité professionnelle ou de loisir à risque, y compris une activité de récupération ;
  – l'enfant habite un logement construit avant 1955 situé dans une commune alimentée par une eau potable agressive et il consomme régulièrement l'eau du robinet (s'informer auprès du service « Santé environnement » de la DDASS) ;
  – l'enfant est arrivé récemment en France (exposition potentielle dans le pays d'origine).
- Si au moins une des réponses est positive, le médecin prescrira une plombémie à l'enfant.
- **Si la plombémie est supérieure ou égale à 100 µg/L**, il est impératif de faire parvenir à la DDASS la déclaration obligatoire par l'intermédiaire de la fiche de surveillance.
- **Conduite à tenir en fonction des concentrations sanguines de plomb** :
  – $<$ 100 µg/L ($<$ 0,48 µmol/L) : absence d'intoxication ; suivi de la plombémie tous les 6 mois à 1 an, jusqu'à l'âge de 6 ans s'il appartient à un groupe à risque, et suppression des sources d'intoxication ;
  – 100-249 µg/L (0,48-1,20 µmol/L) : contrôler la plombémie tous les 3 à 6 mois ; suppression des sources d'intoxication ; déclaration obligatoire ;

– 250-449 µg/L (1,21-2,17 µmol/L) : adresser l'enfant à une structure capable d'évaluer l'intoxication et de discuter l'indication d'un traitement chélateur ; suppression des sources d'intoxication ; déclaration obligatoire ;

– ≥ 450 µg/L (≥ 2,18 µmol/L) : il est urgent d'adresser l'enfant à un service de pédiatrie ; suppression des sources d'intoxication ; déclaration obligatoire ; stratégie de traitements médicamenteux (chélation).

■ **La chélation** réduit le niveau de plomb dans le sang mais ne permet pas de restaurer les fonctions cognitives. Ce traitement répond aux objectifs suivants :

– éviter la survenue de complications graves potentiellement mortelles, si la plombémie est > 700 µg/L (> 3,5 µmol/L) ;

– restaurer les fonctions enzymatiques inhibées par le plomb, notamment la synthèse de l'hémoglobine ;

– diminuer le stock osseux pour limiter les effets à long terme en rapport avec le relargage du plomb ; toutefois la chélation ne peut mobiliser le plomb accumulé dans l'os cortical, qui représente les 3/4 du stock de l'organisme en cas d'exposition chronique.

■ **Trois agents chélateurs** sont disponibles en France :

– l'acide dimercaptosuccinique (DMSA ou succimer), administré *per os* ;

– l'EDTA calcicodisodique nécessitant une perfusion intraveineuse continue ;

– le dimercaprol (BAL) utilisable uniquement par voie intramusculaire.

■ Ce traitement doit être administré dans le cadre d'un séjour hospitalier ou d'une hospitalisation à domicile.

■ **Attitude thérapeutique** :

– < 249 µg/L (< 1,20 µmol/L) : pas de traitement chélateur ;

– 250-449 µg/L (1,21-2,17 µmol/L) : épreuve de plomburie provoquée ; selon le résultat, pas de chélation, ou chélation au DMSA : 10 mg/kg toutes les 8 heures pendant 5 jours (hospitalisation), puis toutes les 12 heures pendant 14 jours (à domicile) ;

– ≥ 450 µg/L (≥ 2,18 µmol/L) : chélation parentérale en cas de vomissements ou de troubles de conscience avec EDTA, 1 000 mg/m^2/j (cure de 5 jours) ± (plombémie > 700 µg/L) dimercaprol, 300 mg/m^2/j (cure de 5 jours).

■ Il est nécessaire de procéder au traitement d'une carence martiale associée et de rechercher une éventuelle hémoglobinopathie.

■ **Suivi du développement psychomoteur et cognitif de l'enfant** :

– la vigilance des parents doit être renforcée pour les enfants ayant un comportement de pica ;

– pour les enfants ayant eu une plombémie supérieure ou égale à 100 µg/L, sont nécessaires :

- une surveillance renforcée du développement neuropsychologique, principalement aux âges clés : examens des 9e et 24e mois, puis chaque année jusqu'à la 6e année ;
- et un suivi prolongé au-delà de 6 ans si besoin ;

– en cas de pathologie de développement, il est important d'adresser ces enfants à des services spécialisés pour évaluation diagnostique et/ou prise en charge.

8. Causes neuromusculaires

- Tumeur médullaire ITEM 144.
- Encéphalopathies.
- Myopathies.

9. Mucoviscidose ITEM 31

La diarrhée chronique est plus fréquente, sauf en période néonatale où le mucus trop épais peut induire un iléus méconial.

IV. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Inutiles dans la grande majorité des cas +++ , ils ne seront discutés **que si l'on suspecte une cause organique**.

- **Abdomen sans préparation** :
  – souvent prescrit ;
  – confirme la rétention stercorale et permet de la quantifier ;
  – apprécie l'aération rectale ;
  – ne permet pas le diagnostic positif, qui est fondé sur l'interrogatoire.
- Les autres examens sont prescrits **en fonction du contexte** : O
  – si on suspecte une **maladie de Hirschsprung** :
    - lavement opaque : recherche la disparité de calibre ;
    - manométrie rectale : réflexe rectoanal inhibiteur absent +++ ;
    - biopsie rectale à la pince de Noblett : examen diagnostique +++ ;
  – si on suspecte une **hypothyroïdie** : T3, T4, TSH ;
  – si on suspecte une cause **métabolique** :
    - calcémie ;
    - kaliémie ;
  – si on suspecte une cause **néphrologique** :
    - ionogramme sanguin et urinaire ;
    - dosage de l'ADH ;
    - diurèse des 24 heures.

V. COMPLICATIONS

- **Sub-occlusion intestinale sur fécalome** :
  – **terrain** : nourrisson et enfant d'âge scolaire ;
  – **diagnostic** :
    - douleurs abdominales diffuses, péri-ombilicales ou parfois pelviennes, intenses ;
    - vomissements parfois associés ;
    - ballonnement abdominal, voussure pelvienne fréquente, fécalome palpable ;
    - l'interrogatoire retrouve une absence de selles depuis plusieurs jours ;
    - TR : il confirme la présence d'un fécalome et apprécie sa dureté.
  – **traitement** : lavements répétés, rarement nécessité d'une évacuation sous anesthésie générale.

- **Douleurs abdominales** :
  - il s'agit de douleurs coliques d'allure spasmodique, qui peuvent être très intenses ;
  - l'interrogatoire retrouve la notion de constipation.
- **Infections urinaires** à répétition chez la fille.
- **Rectorragies** : elles peuvent être dues à une fissure anale ou à une fissuration en regard des veines marginales externes distendues.
- **Encoprésie :** incontinence fécale.
- **Prolapsus rectal**.

VI. TRAITEMENT

A. Conseils hygiénodiététiques

Ils sont au premier plan +++ :

- augmenter l'apport en fibres :
  - le régime doit apporter en principe 5 à 7 g de fibres par jour ;
  - légumes verts et fruits essentiellement ;
- proposer des boissons abondantes :
  - eau riche en magnésium : eau Hépar chez le nourrisson ;
  - si diversification : jus de fruits frais ;
- limiter la consommation de laitages : si allaitement exclusif, lait probiotique riche en lactose ;
- encourager l'enfant à aller régulièrement à heure fixe aux toilettes ;
- encourager l'enfant à avoir une activité physique ;
- prise en charge psychologique en cas d'**encoprésie**.

B. Traitement médicamenteux

Il existe plusieurs classes de médicaments :

- **laxatifs osmotiques** (substances capables de ramollir les selles par leurs propriétés osmotiques) :
  - **macrogol** *(Forlax)*, sachets poudre 4 et 10 g : 0,5 g/kg/jour ;
  - **lactulose** *(Duphalac)*, sachets 10 g = 15 mL :
    - avant 1 an : 5 mL par jour ;
    - entre 1 et 6 ans : 5 à 10 mL par jour ;
    - entre 7 et 14 ans : 10 à 15 mL par jour ;
- **lubrifiants** :
  - ***Lansoyl* gel oral** :
    - avant 2 ans : 1/2 à 1 cuillère à café par jour ;
    - de 2 à 15 ans : 1 à 3 cuillères à café par jour ;
  - **huile de paraffine** :
    - à utiliser dans les biberons chez les petits nourrissons ne pouvant avaler la gelée ;
    - posologie : 5 à 10 mL par biberon ;
- **lavements évacuateurs** :
  - leur usage doit être limité ;

– indication : évacuer des selles accumulées de longue date, fécalomes ;
– exemples : *Bébégel*, *Normacol*.

C. Mesures associées

- Éviter la répétition de manœuvres instrumentales ou mécaniques : **thermomètre, doigt, suppositoire, microlavement**.
- Traitement des complications.
- Éviter les laxatifs irritants (anthraquinones, phénolphtaléine…).

D. Traitement étiologique

- Chirurgical : maladie de Hirschsprung, certaines formes de POIC.
- Correction d'une éventuelle hypokaliémie, hypercalcémie.
- Hormonothérapie substitutive : hypothyroïdie.
- Arrêt d'un médicament responsable de constipation.

E. Conduite à tenir

- **Première intention : corriger d'éventuelles erreurs diététiques.**
- **Seconde intention : traitement médicamenteux.**
- **Réévaluer.**
- **En cas de persistance ou de récidive : penser aux causes secondaires.** 0

Fiche **Dernier tour**

Constipation chez l'enfant

■ **Définition** : émission de selles **trop rares ou trop dures**, ou fréquence normale mais **émission douloureuse**.
■ Symptôme digestif **fréquent** en pédiatrie, elle est le plus souvent fonctionnelle, mais il existe de rares causes organiques qu'il faut toujours avoir à l'esprit O.
■ La démarche diagnostique repose sur :
– **l'interrogatoire** : âge, notion de retard d'émission de méconium O, début néonatal O ou plus tardif, préciser les signes digestifs ou extradigestifs associés ;
– l'**examen physique** : reconstituer précisément les courbe de poids et de taille O, évaluer l'état nutritionnel O et faire un examen clinique complet à la recherche de cicatrices, ballonnement, fécalome au toucher rectal.
■ **Deux hypothèses diagnostiques essentielles** :
– **constipation fonctionnelle** ;
– constipation organique.

Constipation fonctionnelle	Constipations organiques
– Fréquente – Antécédents familiaux de constipation – Début tardif – Aucun retentissement sur la croissance O – Ballonnement peu important O – Traitement sans aucune exploration – Correction diététique souvent efficace	– Rares – Début précoce : néonatal ou au sevrage – Retentissement sur la croissance O – Ballonnement abdominal important – Résistante à un traitement bien conduit

■ **Principales causes des constipations organiques** :
– maladie de Hirschsprung ;
– hypothyroïdie ;
– pseudobstruction intestinale chronique ;
– causes rectoanales : fissure, anite, abcès ;
– allergie aux protéines de lait de vache, maladie cœliaque ;
– métaboliques : hypercalcémie, hypokaliémie ;
– tubulopathies rénales ;
– encéphalopathies ;
– myopathies.
■ **Examens complémentaires** :
– inutiles en cas de constipation fonctionnelle ;
– en cas d'éléments en faveur d'une origine organique, les examens sont faits en fonction de la suspicion clinique O :
• **maladie de Hirschsprung** : ASP (absence d'air dans le rectum O), manométrie rectale (absence de réflexe rectoanal inhibiteur), biopsie rectale (agénésie ganglionnaire +++, examen diagnostique O) ;
• **hypothyroïdie : T3, T4, TSH ;**
• **autres :** calcémie, kaliémie, bilan rénal…
■ **Prise en charge** :
– elle comporte 3 volets principaux :
• **mesures diététiques** : augmenter l'apport en fibres, la ration hydrique ;
• **traitement médicamenteux**, avec plusieurs classes : émollients, laxatifs osmotiques, lavements évacuateurs (leur usage doit être restreint aux formes sévères) ;
• **traitement étiologique** : dépend de la cause, médical parfois chirurgical ;
■ **un réflexe : toute constipation résistante à un traitement bien conduit doit faire rechercher une organicité sous-jacente** O.

ITEM 320

Ictère du nouveau-né

	Tour 1	Tour 2	Tour 3	Dernier tour
Date				

OBJECTIFS

- Devant un ictère, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

LIENS TRANSVERSAUX

ITEM 21 Prématurité et retard de croissance intra-utérin : facteurs de risque et prévention.

ITEM 23 Évaluation et soins du nouveau-né à terme.

ITEM 24 Allaitement et complications.

ITEM 31 Problèmes posés par les maladies génétiques : à propos d'une maladie chromosomique (la trisomie 21), d'une maladie génique (la mucoviscidose), d'une maladie d'instabilité (le syndrome de l'X fragile).

ITEM 32 Développement psychomoteur du nourrisson et de l'enfant : aspects normaux et pathologiques (sommeil, alimentation, contrôles sphinctériens, psychomotricité, langage, intelligence). L'installation précoce de la relation mère-enfant et son importance. Troubles de l'apprentissage.

ITEM 51 L'enfant handicapé : orientation et prise en charge.

ITEM 83 Hépatites virales. Anomalies biologiques hépatiques chez un sujet asymptomatique.

ITEM 127 Transplantation d'organes : aspects épidémiologiques et immunologiques ; principes de traitement et surveillance ; complications et pronostics ; aspects éthiques et légaux.

ITEM 178 Transfusion sanguine et produits dérivés du sang : indications, complications. Hémovigilance.

ITEM 194 Diarrhée aiguë et déshydratation chez le nourrisson et l'enfant.

ITEM 248 Hypothyroïdie.

ITEM 297 Anémie.

ITEM 318 Hépatomégalie et masse abdominale.

ITEM 332 Splénomégalie.

Sujet tombé aux ECN : 2005



- 2005, dossier 9, questions 6 à 8 :

Nouveau-né J3, mère primipare, voie basse, PN = 2 500, TN = 48, PCN = 34, groupe A + , Apgar 10/10, sortie de maternité à J3, poids = 2 350 g, examen normal en dehors d'un ictère localisé de la face, après réalisation du dépistage sur Guthrie.

6) D'autres dépistages sanguins sont-ils nécessaires ?
7) Avant la sortie de maternité, la mère confie à la sage-femme que son enfant semble avoir quelques difficultés à téter, qu'il pleure souvent au cours de la tétée, et qu'il n'a mouillé que 2 couches dans la journée. La sage-femme lui conseille un complément par lait artificiel. À J8, consultation chez le pédiatre pour ictère et moindre réactivité. À l'examen : ictère franc sur les 4 membres, fontanelle antérieure

déprimée, muqueuses buccales sèches, cri peu vigoureux. Reste de l'examen sans particularité, sans hépatosplénomégalie. Le bébé n'a pas mouillé sa couche depuis la veille, n'a bu que 60 mL de complément et ne vomit pas, ses selles sont normales. Il est adressé aux urgences. Diagnostics à évoquer ?

8) Comment aurait-on pu prévenir cette évolution ?

CONSENSUS 

- Prise en charge de l'ictère du nouveau-né Rapport de l'Académie nationale de médecine, 2003 (http://www.academie-medecine.fr).
- Recommandations pour l'ictère du nouveau-né de plus de 35 SA - Réseau Sécurité Naissance - Naître ensemble des Pays de la Loire, mars 2006 (http://www.reseau-naissance.com)

POUR COMPRENDRE…

- L'ictère néonatal est fréquent (40 % des nouveau-nés normaux ont un ictère simple).
- Il faut d'emblée différencier :
  - l'**ictère à bilirubine libre** (le plus fréquent), qui doit être traité pour éviter le risque d'ictère nucléaire dès que le taux de bilirubine en µmol/L est supérieur à 10 % du poids du corps du nouveau-né en grammes, sans dépasser 250 µmol/L ;
  - l'**ictère à bilirubine conjuguée**, qui est une atrésie des voies biliaires jusqu'à preuve du contraire.
- Un ictère à bilirubine libre modéré et transitoire, apparaissant après un intervalle libre par rapport à la naissance, est un **ictère simple**, mais il faut surveiller la cinétique de la bilirubinémie.
- 0 Un ictère précoce (dans le premier jour de vie), intense ou prolongé (plus de 7 jours ou au-delà de 15 jours de vie), doit toujours faire rechercher un ictère pathologique.
- Tout ictère survenant avant la 24e heure de vie est pathologique.
- L'ictère au lait de mère est un diagnostic d'élimination.

I. PHYSIOPATHOLOGIE

A. Métabolisme de la bilirubine

- La bilirubine provient de la **dégradation de l'hémoglobine** (*fig. 320-1*).
- La **bilirubine libre** (non conjuguée) est hydrophobe et son accumulation est neurotoxique lorsque le taux est supérieur à 350 µmol/L (ictère nucléaire) pour un nouveau-né à terme.
- Une partie de la bilirubine libre est liée à l'albumine, et l'autre se fixe au niveau de sites cutanés (ictère cutané).
- Seule la partie non liée à l'albumine est **neurotoxique** car elle a une grande affinité pour les phospholipides membranaires et traverse la barrière hématoencéphalique, pouvant ainsi se déposer dans les noyaux gris centraux et les noyaux de certaines paires crâniennes **(ictère nucléaire)**.
- La **bilirubine liée** est captée par le foie, conjuguée par l'UDP-glycuronyltransférase dans l'hépatocyte **(glucuronoconjugaison)**, ce qui la rend hydrosoluble et donc apte à être excrétée dans la bile puis déversée dans le duodénum.
- Cette **bilirubine conjuguée** est alors transformée en **urobilinogène**.

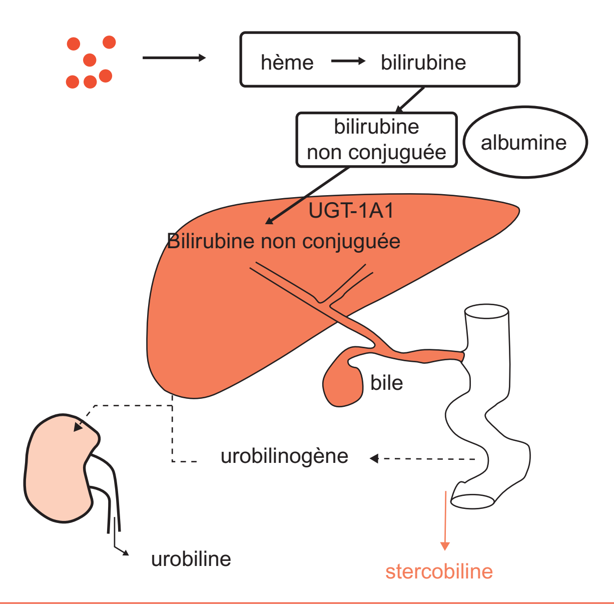


Fig. 320-1. Schéma du métabolisme de la bilirubine.

- Une partie de cet urobilinogène est hydrolysée puis réabsorbée dans la circulation porte et retourne dans le foie puis la bile : c'est le **cycle entérohépatique**.
- L'autre partie est transformée par les bactéries intestinales en urobiline (excrétée dans les urines) ou en stercobiline (excrétée dans les selles).

B. Pathogénie de l'ictère néonatal simple

L'hyperbilirubinémie est physiologique dans les premiers jours de vie du fait :

- d'une production accrue de bilirubine (polyglobulie, durée de vie des hématies plus courte) ;
- d'une immaturité hépatique (d'autant plus chez le prématuré) ;
- d'une augmentation du cycle entérohépatique par l'absence de flore bactérienne.

C. Facteurs de risque et facteurs aggravants

Ils augmentent la fréquence ou la toxicité de l'ictère ou la vitesse d'augmentation de la bilirubinémie et doivent être systématiquement recherchés.

Recommandations pour l'ictère du nouveau-né de plus de 35 SA

Réseau Sécurité Naissance - Naître ensemble des Pays de la Loire, mars 2006

Facteurs aggravants

- Carence nutritive/d'hydratation en raison d'un allaitement sous-optimal* ITEM 194.
- Allaitement maternel ITEM 24.
- Prématurité ou petit poids de naissance ITEM 21.
- Ecchymose, céphalhématome, bosse sérosanguine.
- Polyglobulie.
- Situation d'hémolyse (allo-immunisation de la mère, antécédent familial de maladie hémolytique ou de splénectomie, origine géographique à risque de maladie hémolytique).



- Antécédent familial d'ictère néonatal dans la fratrie.
- Contexte infectieux, trouble métabolique, acidose.
- Hypoalbuminémie, médicaments se fixant à l'albumine (paracétamol, ceftriaxone, furosémide).
- Autres : diabète gestationnel, ischémie et anoxie fœtale, somnolence, troubles de vigilance, instabilité thermique, signes neurologiques.

II. CLINIQUE

A. Anamnèse

- Antécédents familiaux.
- Contexte infectieux maternel.
- Incompatibilité sanguine fœtomaternelle.
- Type d'alimentation.
- Délai par rapport à la naissance.

B. Examen clinique ITEM 23

- Ictère cutanéomuqueux : il doit être dépisté systématiquement chez tout nouveau-né 2 à 3 fois par jour pendant tout le séjour à la maternité. L'enfant est examiné nu, à la lumière naturelle. L'ictère débute le plus souvent à la face puis son extension est craniocaudale. Pour les enfants à peau foncée, on s'aidera des conjonctives.

Prise en charge de l'ictère du nouveau-né

Rapport de l'Académie nationale de médecine, 2003

Bilirubinométrie transcutanée : appareil permettant de mesurer le taux de bilirubine accumulée au niveau des sites cutanés par absorption d'une émission lumineuse. La mesure s'effectue au niveau du front et du sternum, et c'est la mesure la plus élevée qui est retenue. La détection visuelle de l'ictère est insuffisante pour apprécier l'évolution ou l'intensité.

- Hépatomégalie/splénomégalie ITEMS 318, 332.
- Céphalhématome, ecchymose, bosse sérosanguine.
- 0 Signes de gravité :
  - signes de cholestase : selles décolorées, urines foncées ;
  - signes infectieux ;
  - pâleur (hyperhémolyse) ;
  - signes de retentissement neurologique (hypotonie voire léthargie, convulsions).
- Évaluation clinique du caractère conjugué ou non de l'hyperbilirubinémie dans l'urgence. **L'ictère est à bilirubine libre si** :
  - les selles sont normalement colorées ;
  - les urines sont claires (avant mise en route de la photothérapie, qui a pour effet d'augmenter l'élimination urinaire de la bilirubine et donc colore les urines) ;
  - le foie est de volume normal.

III. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

A. Pour évaluer l'intensité de l'hyperbilirubinémie

- Dosage de la bilirubinémie. Le dosage de la bilirubine conjuguée n'est pas fiable chez le nouveau-né. Le seul examen discriminant est le dosage des acides biliaires, qui sont augmentés dans les ictères à bilirubine conjuguée.
- Plusieurs valeurs permettent d'estimer le risque d'ictère nucléaire. Si une de ces conditions est remplie, l'enfant doit être considéré comme ayant un ictère sévère et bénéficier d'un traitement intensif :
  - bilirubinémie non liée (BNL) supérieure à 0,8 µg/dL ;
  - rapport molaire bilirubinémie/albuminémie supérieur à 0,6 :
    - albumine (µmol/L) = albumine (g/L) × 14,49 ;
    - ce rapport est facile à calculer et plus rapide à obtenir que la BNL dans certaines situations.

B. Pour rechercher une cause

- Groupe sanguin de la mère et de l'enfant.
- NFS avec numération des réticulocytes.
- Test de Coombs direct.
- Dosage de la glucose-6-phosphate déshydrogénase et de la pyruvate kinase.
- T4 et TSH.
- Bilan infectieux (CRP, ECBU).

IV. RECHERCHE DES CAUSES

A. Ictère à bilirubine libre

1. Ictère simple

- Apparaît avant J5 après un intervalle libre, disparaît avant J10.
- Intensité modérée, pas d'anomalie clinique ni biologique associée.
- Concerne 30-50 % des nouveau-nés normaux.
- Plus fréquent et plus intense chez le prématuré.
- Favorisé par : hypoglycémie, hypoxie, hypothermie, collections sanguines.

2. Ictère par hémolyse ITEM 297

- Il s'agit souvent d'ictères précoces apparaissant dès le 1er jour de vie, parfois d'ictères prolongés persistant après J10.
- La NFS retrouve une anémie régénérative (réticulocytes élevés).
- Les principales causes sont les suivantes :
  - **incompatibilités sanguines fœtomaternelles** (les plus fréquentes) :
    - dans le système Rhésus (moins fréquent mais plus grave) : ictère intense associé à une anémie, une hépatosplénomégalie, voire une anasarque fœtoplacentaire. Enfant Rhésus +, mère Rhésus –, test de Coombs direct + (prévention par Ig anti-D si mère Rhésus –) ;
    - dans le système ABO (plus fréquent mais moins grave) : pas d'anémie associée en général, test de Coombs direct – en général, RAI maternelles + ;
    - dans les autres systèmes (Kell, Duffy) : Coombs direct + ;

– **déficit en G6PD et en pyruvate kinase** :
- ce sont des déficits enzymatiques à très forte prévalence dans les populations d'Afrique du Nord et d'Afrique noire ;
- le dosage de ces enzymes érythrocytaires est de pratique courante devant une suspicion d'ictère pathologique, notamment en cas de pic d'ictère vers J4-J5, d'ictère répondant mal à la photothérapie ou d'origine géographique à risque (Méditerranée, Afrique, Asie du Sud-Est) ;



– **infections néonatales** ITEM 23 :
- recherche de signes en faveur d'une infection maternofœtale ;
- bilan infectieux minimal (ECBU et CRP) au moindre doute ;

– **sphérocytose héréditaire et autres anomalies du globule rouge** : causes rares, à évoquer surtout en cas d'antécédents familiaux ;

– **résorption d'hématomes** : céphalhématome, hématome sous-capsulaire du foie ou surrénalien, hémorragies intraventriculaires (prématuré).

3. Ictère par défaut de glucuronoconjugaison hépatique

Les principales causes sont les suivantes :

- **ictère au lait de mère** ITEM 24 :
  – 1 à 3 % des enfants allaités ;
  – diagnostic d'élimination ; (O)
  – ictère modéré bénin, apparaissant vers J5-J6 et persistant pendant l'allaitement ;
  – une lipase contenue dans le lait maternel hydrolyse les triglycérides, donnant des acides gras qui sont des inhibiteurs compétitifs de la bilirubine au niveau de la glucuronyltransférase ;
- **ictère du prématuré** ITEM 23 :
  – il est très fréquent et souvent intense du fait de l'immaturité hépatique et du faible taux d'albumine ;
  – il est également plus toxique du fait d'une diminution de la perméabilité de la barrière hématoméningée ;
- **hypothyroïdie congénitale** ITEM 248 : les hormones thyroïdiennes sont nécessaires à la synthèse de la glucuronyltransférase. L'hypothyroïdie est dépistée de façon systématique sur le test de Guthrie à la naissance, mais dans certains cas (association à d'autres signes cliniques évocateurs), on demandera un bilan thyroïdien pour un résultat plus rapide ;
- **maladie de Gilbert** :
  – déficit partiel de la glucuronyltransférase, maladie autosomique dominante ;
  – ictère modéré ;
  – maladie très fréquente (5-8 % de la population), sans gravité, voire asymptomatique. Elle ne nécessite pas d'examen particulier ;
- **maladie de Criggler-Najar** :
  – déficit complet de la glycuronyltransférase ; ictère sévère avec risque d'ictère nucléaire ;

– maladie rarissime (1 enfant sur 1 000 000) mais grave ;
– elle ne sera recherchée que dans le cas d'ictère néonatal précoce, intense et nécessitant plusieurs exsanguinotransfusions (études génétiques).

B. Ictère à bilirubine conjuguée

Il est associé à une décoloration partielle ou complète des selles, des urines foncées et à une cholestase biologique (augmentation des gamma-GT et des phosphatases alcalines), ± hépatomégalie.

1. Cholestases extrahépatiques

- Atrésie des voies biliaires +++, jusqu'à preuve du contraire : O
  – c'est la cause la plus fréquente et une urgence thérapeutique ;
  – 1/10 000 naissances ;
  – maladie inflammatoire évolutive aboutissant à la sclérose des voies biliaires extrahépatiques puis intrahépatiques ;
  – urgence diagnostique car la correction chirurgicale doit être réalisée avant 5 à 6 semaines de vie (intervention de Kasaï : anastomose biliodigestive) ;
  – confirmation peropératoire et anatomo-pathologique ;
  – clinique : hépatomégalie ferme, selles décolorées, urines foncées ;
  – sans traitement chirurgical, évolution vers la cirrhose avec nécessité de transplantation hépatique ITEM 127.
- Autres anomalies des voies biliaires (kyste du cholédoque, lithiases biliaires, perforation des voies biliaires) : on demandera en première intention une échographie abdominale.
- Infections néonatales : certaines infections peuvent donner une cholestase néonatale (infection urinaire à *E. coli*, fœtopathie à CMV, infection à EBV, à échovirus).

2. Cholestases intrahépatiques

- Syndrome d'Alagille (hypoplasie ductulaire syndromatique) : syndrome polymalformatif avec dysmorphie faciale, embryotoxon postérieur, vertèbres dorsales en ailes de papillon, sténose pulmonaire.
- Mucoviscidose ITEM 31.
- Déficit en alpha-1-antitrypsine.
- Nutritions parentérales prolongées.
- Hépatites néonatales (rubéole congénitale, herpès néonatal, adénovirus) ITEM 83.
- Anomalies congénitales du métabolisme, cholestase progressive familiale (maladie de Byler).

V. COMPLICATIONS

- Ictère nucléaire pour les ictères à bilirubine libre.
- Cirrhose hépatique pour les ictères à bilirubine conjuguée.

O

Risque d'une hyperbilirubinémie libre importante : l'ictère nucléaire

■ Atteinte des noyaux gris centraux (modifications destructives de ces populations neuronales).

■ Clinique : léthargie, hypotonie et convulsions, puis infirmité motrice cérébrale athétoïde, retard mental et surdité.

■ Lorsque les signes neurologiques d'ictère nucléaire deviennent évidents, le nourrisson a déjà subi des dommages permanents, lesquels provoquent la mort ou des incapacités à long terme ITEMS 32, 51.

VI. TRAITEMENT

A. Ictère à bilirubine libre

Il dépend de l'âge de l'enfant, de son terme et de son poids, des facteurs de risques associés, de la cause de l'ictère et de son évolutivité.

Prise en charge de l'ictère du nouveau-né

Rapport de l'Académie nationale de médecine, 2003

■ Il faut traiter un ictère si le taux de bilirubine libre en µmol/L est supérieur à 10 % du poids du corps de l'enfant en grammes et quelle que soit la valeur au-delà de 250 µmol/L.

■ Dans tous les cas, il faut surveiller la cinétique de la bilirubinémie et ne cesser la surveillance de la bilirubinométrie que lorsque celle-ci est décroissante.

1. Photothérapie

■ C'est le traitement de première intention. La lumière bleue transforme la bilirubine hydrophobe en 2 photo-isomères hydrophiles donc non toxiques.

■ Attention au risque de déshydratation, d'hyperthermie, d'irradiation oculaire et gonadique, d'apnées ou d'arrêt cardiaque.

O

■ En pratique : monitoring cardiorespiratoire, avec protection oculaire à l'aide de lunettes adaptées, protection du bassin, hyperhydratation (10 mL/kg/j en plus des besoins habituels en cas de perfusion, surveillance de l'efficacité des tétées si enfant non perfusé ± compléments à l'allaitement maternel), surveiller la température de l'enfant.

■ L'arrêt de la photothérapie a lieu lorsque le taux de bilirubine est en dessous du seuil des courbes standardisées. Un nouveau dosage est réalisé 24 heures après l'arrêt de la photothérapie car il existe une possibilité de rebond de l'ictère.

2. Exsanguinotransfusion ITEM 178

Elle est réservée aux ictères sévères et ne se discute que pour des taux de bilirubine > 350 µmol/L. Elle permet l'élimination de la bilirubine, des anticorps et une correction de l'anémie. Son indication préférentielle est donc l'allo-immunisation sévère. Ses indications ont néanmoins été considérablement réduites du fait des performances de la photothérapie intensive, de la précocité du dépistage et de la qualité de la prise en charge des facteurs de risque.

3. Agents médicamenteux

Albumine : la fraction de bilirubine non conjuguée qui est liée à l'albumine n'est pas toxique (en complément da la photothérapie dans les ictères sèveres).

B. Ictère à bilirubine conjuguée

- Traitement de la cause.
- Ne pas oublier l'injection de vitamine K en raison de la cholestase (qui empêche l'absorption des vitamines liposolubles). 0

VII. SURVEILLANCE ET SUIVI

- Le taux d'ictère nucléaire est en recrudescence et son risque concerne tous les nouveau-nés. Il nécessite donc une surveillance continue de l'évolution de la bilirubinémie tout au long de la première semaine de la vie. Ce fait prend une importance majeure en raison de la tendance actuelle à une sortie de plus en plus précoce après l'accouchement. Il convient donc d'assurer la continuité de la surveillance au-delà de la sortie, surtout en cas de retour à domicile, par la bilirubinométrie transcutanée. En cas d'élévation forte de la courbe de bilirubine le recours à un dosage de bilirubine sanguine doit rester possible.
- **Mesures de préventions secondaire et tertiaire*** :



  – généralisation de la détection de l'ictère par la mesure de la bilirubinométrie transcutanée dans les maternités ;
  – information des médecins travaillant en maternité et néonatologie ;
  – éviter les sorties précoces de maternité en cas d'enfant ictérique ou à risque ;
  – mettre en place des modalités de surveillance de la bilirubinométrie après la sortie de maternité pour les enfants dont la bilirubinémie n'est pas encore en cours de décroissance à la sortie, favoriser les visites médicales précoces ;
  – mentionner les taux de bilirubinométrie sur le carnet de santé ;
  – donner des conseils d'allaitement appropriés.

Fiche **Dernier tour**

Ictère du nouveau-né

Physiopathologie

■ Secteur vasculaire = bilirubine non conjuguée (libre) :
- liée ;
- **non liée : neurotoxique.**

■ Secteur hépatique = conjugaison de la bilirubine liée.

Clinique

■ Un ictère précoce (dans le premier jour de vie), intense ou prolongé (plus de 7 jours ou au-delà de 15 jours de vie), doit toujours faire rechercher un **ictère pathologique**. 0

■ Un ictère à bilirubine libre modéré et transitoire, apparaissant après un intervalle libre par rapport à la naissance, est un **ictère simple**.

■ Recherche des facteurs de risque et facteurs aggravants. Ils augmentent la fréquence ou la toxicité de l'ictère ou la vitesse d'augmentation de la bilirubinémie et doivent être systématiquement recherchés : 0
- ictère précoce (dans les 24 premières heures de vie) ;
- carence nutritive/d'hydratation en raison d'un allaitement sous-optimal ITEM 194 ;
- allaitement maternel ITEM 24 ;
- prématurité ou petit poids de naissance ITEM 21 ;
- ecchymose, céphalhématome, bosse sérosanguine ;
- polyglobulie ;
- situation d'hémolyse (allo-immunisation de la mère, antécédent familial de maladie hémolytique ou de splénectomie, origine géographique à risque de maladie hémolytique) ;
- antécédent familial d'ictère néonatal dans la fratrie ;
- contexte infectieux, trouble métabolique, acidose ;
- hypoalbuminémie, médicaments se fixant à l'albumine (paracétamol, ceftriaxone, furosémide) ;
- autres : diabète gestationnel, ischémie et anoxie fœtale, somnolence, troubles de vigilance, instabilité thermique, signes neurologiques.

■ Signes de gravité : 0
- signes de cholestase : selles décolorées, urines foncées ;
- signes infectieux ;
- pâleur (hyperhémolyse) ;
- signes de retentissement neurologique (hypotonie voire léthargie, convulsions).

Examens complémentaires

■ **Ictère à bilirubine libre :**
- pour évaluer l'intensité de l'hyperbilirubinémie :
  - dosage de la bilirubinémie ;
  - estimation du risque d'ictère nucléaire : bilirubinémie non liée (BNL) supérieure à 0,8 μg/dL, rapport molaire bilirubinémie/albuminémie supérieur à 0,6 (albumine [μmol/L] = albumine [g/L] × 14,49). Ce rapport est facile à calculer et plus rapide à obtenir que la BNL dans certaines situations ;
- pour rechercher une cause :
  - groupe sanguin de la mère et de l'enfant ;
  - NFS avec numération des réticulocytes ;
  - test de Coombs direct ;

Fiche Dernier tour

- dosage de la glucose-6-phosphate déshydrogénase et de la pyruvate kinase ;
- T4 et TSH ;
- bilan infectieux (CRP, ECBU).

■ **Ictère à bilirubine conjuguée** :
– c'est une atrésie des voies biliaires jusqu'à preuve du contraire ; 0
– **urgence diagnostique et therapeutique** : les examens complémentaires sont indispensables pour orienter le diagnostic (mais la confirmation de l'AVB est peropératoire) et éliminer les diagnostics différentiels (mucoviscidose, déficit en alpha-1-antitrypsine, syndrome d'Alagille, infection à *E. coli*).

Recherche des causes

■ Ictère à bilirubine libre :
– ictère simple ;
– ictère par hémolyse (incompatibilités sanguines fœtomaternelles, déficit en G6PD et en pyruvate kinase, infections néonatales, microsphérocytose, hémoglobinopathies, vrésorption d'hématomes) ;
– ictère par défaut de glucuronoconjugaison (ictère au lait de mère qui est un diagnostic d'élimination 0, ictère du prématuré, hypothyroïdie congénitale, maladie de Gilbert, maladie de Criggler-Najjar).

■ Ictère à bilirubine conjuguée :
– cholestase extrahépatique (atrésie des voies biliaires, autres anomalies des voies biliaires, certaines infections néonatales) ;
– cholestase intrahépatique (mucoviscidose, déficit en alpha-1-antitrypsine, syndrome d'Alagille, hépatites néonatales, nutrition parentérale prolongée, autres anomalies métaboliques).

Évolution

Risque d'une hyperbilirubinémie libre importante : **l'ictère nucléaire** (grave et irréversible) ; 0

■ atteinte des noyaux gris centraux (modifications destructives de ces populations neuronales) ;

■ clinique : léthargie, hypotonie et convulsions, puis infirmité motrice cérébrale athétoïde, retard mental et surdité ;

■ lorsque les signes neurologiques d'ictère nucléaire deviennent évidents, le nourrisson a déjà subi des dommages permanents, lesquels provoquent la mort ou des incapacités à long terme.

Traitement

■ **Ictère à bilirubine libre selon son intensité** :
– prévention des facteurs de risque, dépistage +++ , surveillance +++ ;
– abstention thérapeutique ;
– photothérapie ;
– cas sévères : exsanguinotransfusion, albumine ;
– surveillance jusqu'à la décroissance de la bilirubine.

■ **Ictère à bilirubine conjuguée** :
– traitement de la cause ;
– injection de vitamine K.

Page laissée blanche intentionnellement

ITEM 328

Protéinurie et syndrome néphrotique de l'enfant

	Tour 1	Tour 2	Tour 3	Dernier tour
Date				

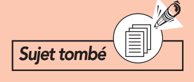
OBJECTIFS

- Devant la découverte d'une protéinurie, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.
- Devant un syndrome néphrotique chez l'enfant ou chez l'adulte, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

LIENS TRANSVERSAUX

- ITEM 76 Vaccinations.
- ITEM 174 Prescriptions et surveillance des anti-inflammatoires stéroïdiens et non stéroïdiens.
- ITEM 176 Prescription et surveillance des diurétiques.
- ITEM 179 Prescription d'un régime diététique.
- ITEM 195 Douleurs abdominales et lombaires aiguës de l'enfant.
- ITEM 253 Insuffisance rénale chronique.
- ITEM 310 Élévation de la créatininémie.
- ITEM 315 Hématurie.
- ITEM 323 Œdèmes des membres inférieurs.
- ITEM 339 Troubles de l'hémostase et de la coagulation.

Sujet tombé au concours de l'Internat : 1999



- 1999, zone Nord :

Antoine, âgé de 4 ans, est amené pour la 2e fois aux urgences de pédiatrie. Le premier passage, 8 jours au préalable, était motivé par une bouffissure du visage, particulièrement manifeste au niveau des paupières. L'examen clinique était strictement négatif. Poids = 16 kg, PA = 90/60 mmHg, FC = 80/min, taille = 105 cm. Il avait été conclu à un épisode allergique. Les parents le représentent à nouveau aux urgences pour bouffissure généralisée, intéressant visage et membres inférieurs, avec ballonnement abdominal. L'étude des antécédents familiaux et personnels est sans particularité, hormis un contexte allergique. Votre examen clinique montre : altération de l'état général, enfant adynamique ne jouant pas, PA = 90/60 mmHg, poids = 18 kg. L'abdomen est ballonné avec déplissement ombilical. Les bourses sont considérablement augmentées de volume. La percussion est mate dans les flancs. L'auscultation cardiaque et pulmonaire est normale. Le reste de l'examen clinique est sans particularité.

1) Indiquez votre orientation diagnostique prioritaire. Justifiez votre réponse en isolant les faits essentiels de l'observation.
2) Indiquez les examens paracliniques essentiels qu'il eût fallu faire au premier passage aux urgences.
3) Les examens biologiques que vous pratiquez montrent :
   - NFS : GR = 5 250 000 mm^3, hémoglobine = 15 g/dL, hématocrite = 46 %, GB = 7 800/mm^3, formule normale, plaquettes = 530 000 mm^3 ;
   - ionogramme : sodium = 129 mEq/L, potassium = 4 mEq/L, chlore = 100 mEq/L, réserve alcaline = 29 mEq/L, protides = 35 g/L, calcémie = 2,03 mmol/L, phosphore = 1,54 mmol/L, créatinine = 95 µmol/L, urée = 10 mmol/L ;

– cholestérol = 9 mmol/L ;
– sur échantillon urinaire : créatininurie = 3,8 mmol/L, protéinurie = 9 500 mg/L, sodium = 30 mEq/L, potassium = 40 mEq/L, urée = 200 mmol/L ;
– cliché de thorax : index cardiaque = 0,46.

Isolez les éléments nécessaires et suffisants pour établir le diagnostic clinique.

4) Quels examens complémentaires sont à demander en complément de ceux qui vous sont fournis. Justifiez votre réponse en indiquant ce que vous en attendez.
5) Indiquez votre interprétation physiopathologique de la bouffissure généralisée que présente cet enfant. Étayez cette interprétation en utilisant les données paracliniques fournies en particulier par la NFS.
6) Commentez la fonction rénale telle qu'elle apparaît dans cette observation. Étayez votre réponse par des considérations physiopathologiques.
7) Vous mettez en route les mesures thérapeutiques. Indiquez vos paramètres de surveillance clinique et biologique.
8) Indiquez les complications possibles. Précisez les mécanismes physiopathologiques de celles-ci.

CONSENSUS 

- Syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant : protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) - HAS - ALD n° 19, avril 2008 (http://www.has-sante.fr).

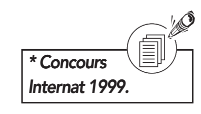
POUR COMPRENDRE…

- Le syndrome néphrotique (SN) est défini par l'association d'une **protéinurie supérieure à 50 mg/kg/j et d'une hypoalbuminémie inférieure à 30 g/L**.
- Le syndrome néphrotique est idiopathique (SNI) dans 90 % des cas entre 2 et 10 ans.
- Pic de fréquence **entre 2 et 8 ans** (prédominance masculine).
- Avant l'âge de 1 an, penser au **syndrome néphrotique d'origine génétique**.
- Survenue parfois après un épisode infectieux, une vaccination ou une manifestation d'atopie.
- Les signes d'appel habituels associent la présence d'œdèmes et la détection d'une protéinurie à la bandelette urinaire (BU).
- On distingue :
  - **SN pur** : tableau clinique isolé ;
  - O **SN impur** : protéinurie non sélective (albuminurie < 85 % de la protéinurie) et/ou hématurie et/ou HTA et/ou insuffisance rénale organique.
- Le SN peut être :
  - **primitif** (SN pur et primitif = SNI) ;
  - **secondaire** (auto-immunité, infection, autres glomérulopathies, déficit en complément).
- **L'éducation thérapeutique et le suivi** sont 2 points essentiels de la prise en charge.
- **La protéinurie physiologique** ne doit pas dépasser 100 mg/m^2/24 h : si protéinurie ≥ 1 g/24 h, cause glomérulaire probable.

Protéinurie isolée	Protéinurie orthostatique Protéinurie intermittente
Protéinurie + œdèmes	Syndrome néphrotique (toutes causes)
Protéinurie + hématurie	Glomérulonéphrite aiguë postinfectieuse
	Maladie de Berger Syndrome d'Alport Glomérulonéphrite chronique primitive

	En contexte particulier : – purpura rhumatoïde – lupus érythémateux disséminé – syndrome hémolytique et urémique
Protéinurie + leucocyturie	Infection urinaire Polykystose rénale
Protéinurie + anomalies tubulaires (à l'électrophorèse des protéines urinaires)	Tubulopathie de Toni-Debré-Fanconi Néphropathie tubulo-interstitielle (médicamenteuse, infectieuse ou toxique)

I. PHYSIOPATHOLOGIE*



Facteur plasmatique issu des lymphocytes T circulants altérant le complexe podocytes-membrane basale glomérulaire

↓

- Complications secondaires à la fuite massive de protéines (carences)
- Augmentation de la synthèse hépatique des protéines et lipoprotéines

← **Protéinurie**

↓

Hypoprotéinémie

↓

Baisse de la pression oncotique → **Syndrome œdémateux**

↓ ↑

Hyperaldostéronisme secondaire à la contraction du secteur plasmatique

II. HISTOLOGIE

- Trois entités en microscopie optique :
  - **LGM = lésions glomérulaires minimes (80 % des cas) +++** : 100 % des glomérules sont normaux ;
  - **HSF** = hyalinose segmentaire et focale (10 % des cas) :
    - lésions des podocytes avec fibrose des anses capillaires au contact ;
    - formation de synéchies entre anses capillaires et capsule de Bowman ;
  - **PMD** = prolifération mésangiale diffuse (10 % des cas) : cellularité excessive du mésangium.
- Dans ces trois cas, les tubules sont chargés de vacuoles lipidiques (ancien terme : « néphrose lipoïdique »).
- Les formes avec LGM sont en général plus cortico-sensibles que les formes avec HSF ou PMD.

III. DÉMARCHE DIAGNOSTIQUE

- **Affirmer** le syndrome néphrotique (définition et éléments cliniques).
- S'assurer de son **caractère pur** (pas d'HTA ni d'hématurie ni d'insuffisance rénale organique, protéinurie sélective avec ≥ 85 % d'albuminurie).
- Éliminer un **SN secondaire** (signes extrarénaux, examens complémentaires).
- Prévenir et dépister les **complications**.
- Initier le **traitement**.



IV. CLINIQUE*

A. Interrogatoire

- Antécédents personnels.
- Antécédents familiaux de syndrome néphrotique ou d'autres néphropathies.
- Terrain atopique.
- Infection récente ou en cours : virale, bactérienne ou parasitaire.
- Vaccination récente.
- Mode d'installation des symptômes : en général rapide (syndrome œdémateux généralisé explosif).
- Douleurs abdominales fréquentes ITEM 195.

B. Examen physique

- Poids, taille, température.
- 0 Mesure de la pression artérielle.
- 0 BU : protéinurie, hématurie macroscopique exceptionnelle mais qui doit orienter vers une thrombose des veines rénales.
- Évaluation des œdèmes : francs, déclives, indolores, prenant le godet, prédominant au visage au réveil ITEM 323.
- Parfois épanchements des séreuses : ascite, épanchement pleural.
- Recherche de signes cliniques extrarénaux tels une éruption cutanée, un purpura ou des signes articulaires.
- Recherche de signes cliniques orientant vers une complication : dyspnée, fièvre, douleurs abdominale, tachycardie.
- Recherche de foyers infectieux (ORL, dentaire, bronchopulmonaire, digestif, urinaire).

- **En cas de douleurs abdominales, rechercher** ITEM 195 :
  - thrombose des veines rénales ou autre accident thrombotique intra-abdominal ;
  - péritonite ;
  - pancréatite ;
  - ascite.

*Concours Internat 1999.

V. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES*

- **Affirmer le SN** :
  - protéinurie des 24 h ;
  - albuminémie ou électrophorèse des protéines (hypoprotidémie, hypoalbuminémie, hypogammaglobulinémie, hyper-alpha-2-globulinémie).
- **S'assurer de son caractère pur** :
  - hématurie ITEM 315 ;
  - fonction rénale (urée/créatininémie), à la recherche d'insuffisance rénale organique ITEM 310 ;
  - électrophorèse des protéines urinaires (albuminurie).
- **Éliminer un SN secondaire** :
  - dosage du complément (C3-C4-CH50) ;

– anticorps anti-DNA et anti-nucléaires (FAN), ASLO (anticorps antistreptolysine O) ;
– sérologies hépatites B, C, sérologie EBV.

■ **Prévenir et dépister les complications** :

– infectieuses (selon contexte clinique), par défaut de synthèse et fuite urinaire d'immunoglobulines :
  - CRP ;
  - ECBU ;

– thromboemboliques (en cas de syndrome œdémateux important ou de situations augmentant le risque de thrombose : hypovolémie, complication infectieuse) ITEM 339 :
  - augmentation des facteurs procoagulants (fibrinogène, facteurs V, VI, VII) ;
  - fuite urinaire des inhibiteurs de la coagulation (antithrombine III, protéine S) ;

– carences protéiques (en cas de protéinurie massive prolongée) :
  - hémogramme (anémie hypochrome par fuite de transferrine) ;
  - bilan thyroïdien (hypothyroïdie par fuite de T4) ;
  - bilan phosphocalcique (hypocalcémie) : attention aux fausses hypocalcémies !

– profil lipidique : hypertriglycéridémie et hypercholestérolémie par augmentation de la synthèse hépatique.

■ **Initier le traitement** (bilan avant corticothérapie) ITEM 174 :

– radiographie de thorax ;
– IDR ;
– bilan infectieux complet ;

■ **indications de la ponction-biopsie rénale (PBR)** : O

– âge ≤ 1 an ou après la puberté ;
– SN impur persistant ;
– corticorésistance.

VI. COMPLICATIONS*



A. Aiguës

■ **Récidive** : complication la plus fréquente (70 % des cas).

■ **Choc hypovolémique** :

– risque lié à l'importance du syndrome œdémateux et à la rapidité de son installation ;
– insuffisance rénale aiguë fonctionnelle possible (sans remettre en cause le caractère pur) ;
– diurétiques à utiliser avec prudence ITEM 176.

■ **Infections** :

– bactériennes (5 à 10 % des cas), surtout à germes capsulés (pneumocoques) ;
– plus rarement virales ;
– localisations préférentielles : péritonite, pneumopathie, méningite, septicémie.

■ **Thromboses** (2 à 5 % des cas) :

– dues aux anomalies de l'hémostase, à l'hypovolémie et à l'hémoconcentration ;

– thrombose veineuse profonde, embolie pulmonaire, thromboses artérielles (graves +++) ;
– cause importante de mortalité et de morbidité.

B. En cas de formes résistantes au traitement (formes prolongées)

■ **Insuffisance rénale chronique** ITEM 253 :
– dans les formes corticorésistantes ;
– environ 5 % des cas, avec risque de récidive après greffe.

■ **Protéinurie massive prolongée** = fuite chronique :
– d'immunoglobulines : risque infectieux accru (associé au déficit de synthèse) ;
– de complément : risque thromboembolique accru ;
– de transferrine : anémie hypochrome ;
– d'hormones (T4) : hypothyroïdie ;
– de protéines : risque de dénutrition (malnutrition protéique) ;
– de 25(OH)D3 et 1-25(OH)2D3 : ostéoporose.

■ **Athérome précoce** : secondaire à l'hypertriglycéridémie et à l'hypercholestérolémie.

■ **Modification pharmacocinétique de nombreux médicaments** : par modification des liaisons à l'albumine.



VII. TRAITEMENT*

Traitement symptomatique + traitement spécifique (= corticothérapie).

Syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant : protocole national de diagnostic et de soins
HAS, 2008

Objectifs du traitement

■ Traitement des complications aiguës (traitement symptomatique).
■ Obtenir la rémission complète (traitement spécifique).
■ Prévenir les rechutes.
■ Prévenir les complications à long terme.

A. Traitement symptomatique

■ **Restriction sodée** (<1 mEq/kg/j) et **hydrique** (< 25 mL/kg/j) en cas d'œdèmes importants ou d'hyponatrémie.

■ **Apports caloriques protéiques** suffisants (1 à 2 g/kg/j).

O ■ **Diurétiques** (si œdèmes importants) prescrits avec prudence : risque d'aggravation de l'hypovolémie donc risque accru de thromboses +++ .

■ **Albumine** en cas d'hypovolémie mal tolérée ou de syndrome œdémato-ascitique avec gêne fonctionnelle et hypovolémie modérée.

■ **Prévention des thromboses** :
– en cas de risque thromboembolique : traitement anticoagulant préventif ;
– recommandations (pas de consensus) : HBPM puis relais par antivitamines K oraux ;

– éviter l'immobilisation prolongée +++ (pas de repos au lit strict) ;
– débuter les antivitamines K (pas de consensus) sous couvert d'une anticoagulation par HBPM jusqu'à obtenir une anticoagulation efficace (INR entre 2 et 3).

Syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant : protocole national de diagnostic et de soins

HAS, 2008

Situations à risque thromboembolique

- Albumine < 20 g/L.
- Fibrinogène > 6 g/L.
- Antithrombine III < 70 %.
- D-dimères > 1 000 ng/mL.

- **Traitement et prévention des infections** :
  – antibiothérapie probabiliste (C3G + aminoside) après bilan infectieux complet en cas d'infection avérée ;
  – vaccination antipneumococcique systématiquement proposée à distance de la phase aiguë ITEM 76.



- **Antihypertenseurs** en cas d'HTA menaçante : préférer en 1re intention les inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC) et les antagonistes des récepteurs de l'angiotensine 2 (ARA2) du fait de leur propriété néphroprotectrice.





- **Hypolipidémiants** en cas de syndrome néphrotique persistant : les statines peuvent être envisagées après bilan hépatique et dosage des enzymes musculaires (CPK).



- **Reprise précoce de la scolarité et des activités sportives.**

B. Traitement spécifique

- À entreprendre sans tarder dès le 1er épisode, après réalisation d'un bilan infectieux complet.
- Le principal élément pronostique du SN est la réponse au traitement.

Syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant : protocole national de diagnostic et de soins

HAS, 2008

Schéma de la Société française de néphrologie pédiatrique ITEM 174

- **Prednisone *(Cortancyl)*** : 60 mg/m^2/jour, en 2 prises (au maximum : 60 mg/jour). Une seule prise par jour est possible.
- **Durée** :
  – à la même dose pendant 30 jours ;
  – puis en discontinu 1 jour/2 en une prise matinale, à la dose de 60 mg/m^2 pendant 2 mois ;
  – puis la dose est diminuée de 15 mg/m^2 tous les 15 jours ;

– la durée totale du traitement de la première poussée est ainsi de 4 mois et demi et la dose cumulée de prednisone de 3 990 mg/m^2.

■ La protéinurie disparaît en général entre J8 et J15 de traitement.

■ Chez les enfants de moins de 5 ans ayant du mal à avaler les comprimés, la prednisone peut être remplacée par la prednisolone *(Solupred)*.

■ **Surveillance :**
– courbe de poids et de taille ;
– œdèmes ;
– pression artérielle ;
– diurèse ;
– BU (protéinurie, hématurie, leucocyturie) ;
– albuminémie ou protidémie.

O ■ **Mesures associées à la corticothérapie prolongée** ITEM 179 :
– régime pauvre en sel, en sucres rapides et en lipides ;
– régime normoprotidique ;
– supplémentation potassique adaptée à la kaliémie ;
– supplémentation en vitamine D (2 000 U/j) et en calcium (500 mg/j) ;
– protection gastrique par inhibiteur de la pompe à protons (IPP).

Syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant :
Protocole national de diagnostic et de soins
HAS, 2008

Évolutions possibles du SN

■ Une **rémission complète (RC)** (corticosensibilité si RC à J28) est définie par une protéinurie inférieure à 3 à 5 mg/kg/j ou un rapport protéinurie/créatininurie inférieur à 0,2 en g/g ou à 0,02 en g/mmol et une albuminémie supérieure à 30g/L.

■ Une **rémission partielle** est définie par une diminution du débit de protéinurie par rapport au niveau initial avec une augmentation de l'albuminémie supérieure à 25 g/L.

■ La **rechute** est définie par une protéinurie supérieure à 50 mg/kg/j ou un rapport protéinurie/créatininurie supérieur à 0,3 g/mmol s'accompagnant d'une hypoalbuminémie inférieure à 30 g/L ou d'une protéinurie isolée (rapport protéinurie/créatinine supérieur à 0,11 en g/mmol) pendant plus de 3 semaines. La rechute peut être :
– précoce (durant la diminution des doses de corticoïdes ou dans les 3 mois suivant l'arrêt des corticoïdes) = **corticodépendance** ;
– tardive (plus de 3 mois après l'arrêt des corticoïdes).

■ La **corticorésistance** est définie par la persistance du SN après 1 mois de corticothérapie à 60 mg/m^2 suivi de 3 perfusions de méthylprednisolone *(Solumédrol)* espacées de 48 h à la dose de 1 g/1,73 m^2.

- **En cas de corticosensibilité** (90 % des cas) :
  - – 90 % des enfants sont en rémission complète après 28 jours de corticothérapie ;
  - – 30 % sont définitivement guéris (épisode unique) ;
  - – 20 % feront de rares rechutes espacées ;
  - – 50 % feront des rechutes fréquentes ou évolueront vers la corticodépendance (à la diminution des corticoïdes).
- **En cas de corticodépendance** :
  - – le pronostic reste bon mais les effets secondaires de la corticothérapie doivent être prévenus ;
  - – les poussées de SN s'espacent mais certains enfants auront des troubles persistants à l'âge adulte ;
  - – prednisone *(Cortancyl)* :
    - 60 mg/m^2/j à poursuivre 6 jours après disparition de la protéinurie ;
    - puis 60 mg/m^2 1 jour/2 pendant 1 mois ;
    - puis 45 mg/m^2 1 jour/2 pendant 1 mois ;
    - puis 30 mg/m^2 1 jour/2 pendant 1 mois ;
    - puis 15 mg/m^2 1 jour/2 pendant 12 à 18 mois.
  - – traitements adjuvants possibles : lévamisole (immunomodulateur), agents alkylants (ciclophosphamide), ciclosporine *(Néoral)*.
- **En cas de corticorésistance** (5 % des cas) :
  - – le PBR est indispensable pour s'assurer qu'il s'agit bien d'un SN idiopathique ;
  - – une étude génétique (recherchant notamment une mutation du gène de la podocine) peut être réalisée (surtout en cas de consanguinité) ;
  - – la ciclosporine (*Néoral*, anticalcineurine) peut être envisagée en association à la corticothérapie ;
  - – l'insuffisance rénale chronique puis terminale reste rare. Une transplantation rénale peut alors être envisagée ITEM 253.

VIII. SUIVI

Syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant :
Protocole national de diagnostic et de soins
HAS, 2008

Objectifs du suivi

- S'assurer que les mesures hygiénodiététiques, le but du traitement et l'importance de sa durée ont bien été compris.
- S'assurer de la bonne observance du traitement.
- Vérifier la tolérance du traitement.
- Dépister la survenue des complications liées au traitement ou au SN lui-même.
- Surveiller la survenue des rechutes.
- Veiller au respect du calendrier vaccinal (encourager la vaccination antigrippale chaque année), contre-indication des vaccins vivants pendant les poussées ou lorsque la corticothérapie dépasse 1 mg/kg 1 jour/2 ITEM 76.
- Amener l'enfant à l'âge adulte avec une taille et un cursus scolaire satisfaisants.

**Syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant :
Protocole national de diagnostic et de soins**
HAS, 2008

Examens de suivi

- **Surveillance clinique** : évolution de la courbe staturopondérale et de la PA.
- O Surveillance régulière des urines par **BU au domicile** :
  - pendant la poussée : 2 à 3 fois/semaine ;
  - au moins une fois par semaine ensuite pendant toute la durée du traitement.
- En cas de **bandelettes urinaires négatives** et en l'absence de circonstances particulières (surveillance de traitements médicamenteux ou complications), les examens biologiques sanguins ne sont pas justifiés.
- En cas de **protéinurie persistante** = surveillance biologique (au moins tous les 3 mois) : créatininémie, ionogramme sanguin, albuminémie, profil lipidique, protéinurie des 24 h, créatininurie, ECBU.

Fiche **Dernier tour**

Protéinurie et syndrome néphrotique de l'enfant

- Définition : **protéinurie > 50 mg/kg/j et albuminémie < 30 g/L**.
- Le syndrome néphrotique est idiopathique (SNI) dans 90 % des cas entre 2 et 10 ans.
- On distingue :
  - **SN pur :** tableau clinique isolé ;
  - **SN impur :** protéinurie non sélective (albuminurie < 85 % de la protéinurie) et/ou hématurie et/ou HTA et/ou insuffisance rénale organique 0.
- Le SN peut être :
  - **primitif** (SN pur et primitif = SNI) ;
  - **secondaire** (auto-immunité, infection, déficit en complément).
- **LGM = lésions glomérulaires minimes (80 % des cas) +++** : bon pronostic.

	Clinique	Biologie
Affirmer le syndrome néphrotique	Poids, œdèmes périphériques, BU 0, PA	Protéinurie des 24 h, albuminémie ou électrophorèse des protéines plasmatiques
S'assurer de son caractère pur	PA (HTA)	Fonction rénale, hématurie, albuminurie
Éliminer un SN secondaire	Signes extrarénaux (éruption cutanée, purpura, signes articulaires)	Dosage du complément (C3-C4-CH50), anticorps anti-DNA et antinucléaires (FAN), sérologies hépatites B, C, sérologie EBV
Prévenir et dépister les complications	Signes cliniques orientant vers une complication : dyspnée, fièvre, douleurs abdominales, tachycardie, signes infectieux	– **Infectieuses** (selon contexte clinique) : CRP, ECBU… – **Thromboemboliques** : • augmentation des facteurs procoagulants (fibrinogène, facteurs V, VI, VII) • fuite urinaire des inhibiteurs de la coagulation (antithrombine III, protéine S) – **Carences protéiques** : hémogramme, bilan thyroïdien, bilan phosphocalcique – **Profil lipidique**
Initier le traitement (bilan avant corticothérapie)	Recherche de **foyers infectieux** (ORL, dentaire, bronchopulmonaire, digestif, urinaire)	Radio thorax IDR Bilan infectieux complet

- **Indications de la ponction-biopsie rénale (PBR)** : 0
  - âge ≤ 1 an ou après la puberté ;
  - SN impur persistant ;
  - corticorésistance.

Complications aiguës	Complications en cas de formes prolongées
Récidive (70 %) Choc hypovolémique (parfois insuffisance rénale fonctionnelle)	Insuffisance rénale chronique Fuite urinaire massive (infections, anémie, hypothyroïdie, hypocalcémie, dénutrition, ostéoporose, risque de thrombose)
Infections (pneumocoque +)	Athérome précoce (hyperlipidémie)
Thromboses (parfois graves)	Modification de pharmacocinétique

Fiche Dernier tour

- **Traitement symptomatique** :
  - **restriction sodée** (< 1 mEq/kg/j) et **hydrique** (< 25 mL/kg/j) en cas d'œdèmes importants ou d'hyponatrémie ;
  - **apports caloriques protéiques** suffisants (1 à 2 g/kg/j) ;
  - **diurétiques** (si œdèmes importants) prescrits avec prudence **O** : risque d'aggravation de l'hypovolémie donc risque accru de thromboses +++ ;
  - **albumine** en cas d'hypovolémie mal tolérée ;
  - **prévention des thromboses** :
    - en cas de risque thromboembolique : traitement anticoagulant préventif ;
    - éviter l'immobilisation prolongée +++ (pas de repos au lit strict) ;
  - **traitement et prévention des infections** : vaccination antipneumococcique systématiquement proposée à distance de la phase aiguë (HAS, 2008) ;
  - **antihypertenseurs** (HAS, 2008) en cas d'HTA menaçante : préférer en 1re intention IEC et ARA2 du fait de leur propriété néphroprotectrice ;
  - **hypolipidémiants** (HAS, 2008) en cas de syndrome néphrotique persistant ;
  - **reprise précoce de la scolarité et des activités sportives.**
- **Traitement spécifique = corticothérapie** :
  - élément pronostique principal = réponse au traitement ;
  - **corticosensibilité** = rémission complète après 28 jours de corticothérapie ;
  - 2 types de rechutes : précoce (pendant la décroissance des corticoïdes ou moins de 3 mois après leur arrêt = **corticodépendance**) ou tardive (plus de 3 mois après l'arrêt) ;
  - **corticorésistance** = persistance du SN après 1 mois de corticoïdes et 3 perfusions de méthylprednisolone ;
  - **schéma de la Société française de néphrologie pédiatrique** (HAS 2008) :
    - **prednisone *(Cortancyl)*** : 60 mg/m^2/jour, en 2 prises (au maximum : 60 mg/jour) ; une seule prise par jour est possible ;
    - **durée** : à la même dose pendant 30 jours, puis en discontinu 1 jour/2 en une prise matinale, à la dose de 60 mg/m^2 pendant 2 mois, puis la dose est diminuée de 15 mg/m^2 tous les 15 jours. La durée totale du traitement de la première poussée est ainsi de 4 mois et demi et la dose cumulée de prednisone de 3 990 mg/m^2 ;
    - la protéinurie disparaît en général entre J8 et J15 de traitement ;
  - **mesures associées à la corticothérapie prolongée** **O** :
    - régime pauvre en sel, en sucres rapides et en lipides ;
    - régime normoprotidique ;
    - supplémentation potassique adaptée à la kaliémie ;
    - supplémentation en vitamine D (2 000 U/j) et en calcium (500 mg/j) ;
    - protection gastrique par inhibiteur de la pompe à protons (IPP).
- **Examens de suivi** (HAS, 2008) :
  - **surveillance clinique** : évolution de la courbe staturopondérale et de la PA ;
  - surveillance régulière des urines par **BU au domicile** **O** ;
    - pendant la poussée : 2 à 3 fois/semaine ;
    - au moins une fois par semaine ensuite pendant toute la durée du traitement.
  - en cas de **bandelettes urinaires négatives** et en l'absence de circonstances particulières (surveillance de traitements médicamenteux ou complications), les examens biologiques sanguins ne sont pas justifiés ;
  - en cas de **protéinurie persistante** = surveillance biologique (au moins tous les 3 mois) : créatininémie, ionogramme sanguin, albuminémie, profil lipidique, protéinurie des 24 h, créatininurie, ECBU.

ITEM 330

Purpura chez l'enfant

	Tour 1	Tour 2	Tour 3	Dernier tour
Date				

OBJECTIFS

- Devant un purpura chez l'enfant ou chez l'adulte, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

LIENS TRANSVERSAUX

ITEM 94 Maladies éruptives de l'enfant.

ITEM 96 Méningites infectieuses et méningo-encéphalites chez l'enfant et chez l'adulte.

ITEM 104 Septicémie.

ITEM 117 Lupus érythémateux aigu disséminé.

ITEM 162 Leucémies aiguës.

ITEM 182 Accident des anticoagulants.

ITEM 203 Fièvre aiguë chez l'enfant et chez l'adulte.

ITEM 297 Anémie.

ITEM 313 Épistaxis.

ITEM 315 Hématurie.

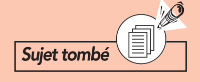
ITEM 316 Hémogramme : indications et interprétation.

ITEM 318 Hépatomégalie et masse abdominale.

ITEM 332 Splénomégalie.

ITEM 335 Thrombopénie.

Sujet tombé au concours de l'Internat : 1996



- 1996 : zone Sud :

Garçon de 5 ans, douleurs abdominales diffuses, presque permanentes, sans vomissement et selles normales. Température normale, abdomen souple, sans douleur focalisée, pas de syndrome méningé. Orchite, purpura pétéchial avec des éléments différents au niveau des deux membres inférieurs et des fesses. Bandelette urinaire négative. Poids : 20 kg. Tension artérielle : 11/7. Examens faits 48 heures plus tôt en raison d'arthralgies des genoux et des poignets : NFS = 4 550 000 globules rouges/mm^3, 12,1 g d'Hb, VGM à 81 μ^3, 8 200 leucocytes/mm^3 (72 % neutrophiles, 1 % éosinophiles, 20 % lymphocytes, 7 % monocytes), 286 000 plaquettes/mm^3. VS : 12 mm à la 1re heure. ASLO : 200 UI.

1) Quel diagnostic évoquez-vous à partir des éléments d'observation ?
2) Des examens complémentaires sont-ils nécessaires pour affirmer le diagnostic ?
3) 12 heures après l'hospitalisation, les arthralgies réapparaissent et les douleurs abdominales sont plus vives, responsables d'une intolérance alimentaire. Il n'y a pas de défense. Quelles sont les complications abdominales possibles dans ce contexte et les moyens de surveillance ?
4) Au bout d'une semaine, alors que le tableau précédent régresse, la bandelette urinaire systématique montre : protéinurie ++++, hématurie ++++, glycosurie, acétonurie et nitrites = 0. La protéinurie est de 1 200 mg/24 heures et l'hématurie à 650 000 hématies/min. La créatinine est alors à 160 µmol/L, le complément sérique est normal. Quel est le pronostic ?
5) Une corticothérapie par voie générale est débutée. Quelles mesures adjuvantes y associez-vous ?

CONSENSUS 

- Avis du Conseil supérieur d'hygiène publique de France du 22 septembre 2006 relatif à la conduite à tenir immédiate en cas de suspicion clinique de purpura fulminans (http://www.sante.gouv.fr/htm/dossiers/cshpf/a_mt_220906_catpurpura.pdf).
- Circulaire DGS/5C n° 2006-458 du 23 octobre 2006 relative à la prophylaxie des infections invasives à méningocoque (http://www.sante.gouv.fr/adm/dagpb/bo/2006/06-12/a0120038.htm).
- Purpura thrombopénique idiopathique aigu de l'enfant : quel bilan initial effectuer ? Recommandations de la Société d'hématologie et d'immunologie pédiatriques (SHIP), mars 2007 (http://www.sfpediatrie.com/uploads/media/Bilan_PTI_aigu.doc).
- Recommandations de prise en charge d'un purpura thrombopénique idiopathique (PTI) de l'enfant - Société d'hématologie et d'immunologie pédiatriques (SHIP), octobre 2007 (http://www.sfpediatrie.com/uploads/media/PTITTrelue0907TLdoc.doc).
- Purpura thrombopénique idiopathique de l'enfant : mesures d'accompagnement - Recommandations de la Société d'hématologie et d'immunologie pédiatriques (SHIP), août 2007 (http://www.sfpediatrie.com/uploads/media/PTI___QDV.doc).

POUR COMPRENDRE…

- Le purpura est une urgence diagnostique et thérapeutique.
- Les causes sont multiples et très différentes, ce qui demande une démarche diagnostique, clinique et biologique.
- On recherchera dans un premier temps de la fièvre. En cas de fièvre, le diagnostic à considérer jusqu'à preuve du contraire est le purpura fulminans, qui demande une prise en charge extrêmement rapide et intensive car le pronostic vital est mis en jeu à très court terme. O
- En l'absence de fièvre, l'orientation étiologique est donnée par les caractéristiques du purpura, la numération des plaquettes, et éventuellement le temps de saignement :
  – purpura thrombopénique ou, plus rarement, thrombopathique : ecchymotique et pétéchial, non déclive ni aggravé par l'orthostatisme, avec possiblement une atteinte muqueuse ; plaquettes $< 150\,000/mm^3$ ou temps de saignement allongé. Le plus fréquent est le purpura thrombopénique idiopathique de l'enfant ;
  – purpura vasculaire : déclive et aggravé par l'orthostatisme, nodulaire, infiltré et nécrotique, sans atteinte muqueuse ; plaquettes normales, temps de saignement normal. Le plus fréquent est le purpura rhumatoïde.

I. DÉFINITION ET PHYSIOPATHOLOGIE

- **Définition** :
  – le purpura est une **extravasation de sang dans le derme** ;
  – il se manifeste par une tache rouge qui **ne s'efface pas à la vitropression**.
- **Physiopathologie** :
  – le purpura témoigne d'une anomalie de l'hémostase primaire, **plaquettaire** ou **vasculaire** ;

– l'hémostase primaire est l'ensemble des phénomènes survenant à la suite d'une lésion vasculaire, et aboutissant à la formation d'un **caillot plaquettaire stable** ;
– elle fait intervenir différents facteurs : les plaquettes, les parois vasculaires et un complexe protéique circulant dans le plasma, le facteur Willebrand ;
– le temps de saignement mesure la durée de l'hémorragie provoquée par une incision cutanée ; **il explore l'hémostase primaire** +++. Il est maintenant souvent remplacé par des tests d'agrégation plaquettaire sur prélèvement sanguin.

II. ORIENTATION DIAGNOSTIQUE DEVANT UN PURPURA

A. Interrogatoire

- Âge.
- Antécédents personnels et familiaux, prises médicamenteuses.
- Signes d'accompagnement : fièvre ITEM 203, céphalées, arthralgies, prurit.

B. Examen physique

- **Aspect** :
– purpura pétéchial : petites taches de 1 à 4 mm de diamètre (*photo 10, voir cahier couleur*) ;
– purpura ecchymotique : nappes hémorragiques aux contours mal limités ;
– vibices : stries linéaires prédominant aux plis de flexion.
- **Caractéristiques :**
– déclive, aggravé par l'orthostatisme, sans atteinte muqueuse, souvent nodulaire ou nécrotique évoquant un **purpura vasculaire** ;
– ecchymotique et pétéchial, avec **atteinte muqueuse dans les purpuras thrombopéniques** ITEM 335.
- **Signes associés** :
– adénopathies, hépatomégalie ITEM 318, splénomégalie ITEM 332, **faisant penser à une hémopathie maligne** ITEM 162 ;
– arthralgies, éruptions cutanées évocatrices d'une maladie auto-immune ITEM 117.
- **Signes de gravité** :
– **fièvre** ITEM 203 : orientant vers une infection sévère (septicémie à méningocoque notamment) et nécessitant une prise en charge en urgence ; 0
– **signes de choc :** extrémités froides, tachycardie, temps de recoloration cutané allongé ± hypotension artérielle ;
– syndrome méningé (méningite ou hémorragie méningée) ITEM 96 ;
– altération de l'état général ;
– signes hémorragiques : bulles intrabuccales, gingivorragies, épistaxis ITEM 313, méléna, rectorragies, hématurie ITEM 315 ;
– caractère nécrotique ou rapidement extensif du purpura.

C. Diagnostic différentiel

Ce sont toutes les lésions s'effaçant à la vitropression :

- **lésions érythémateuses** des maladies éruptives ITEM 94 ;

- **télangiectasies** : dilatations pulsatiles anormales et permanentes des petits vaisseaux et des muqueuses (maladie de Rendu-Osler) ;
- hémangiomes : tumeurs vasculaires.

D. Examens complémentaires

1. À visée étiologique

Ils sont orientés en fonction de la clinique :

- hémogramme complet systématiquement avec frottis sanguin et réticulocytes ITEM 316 :
  - recherche une thrombopénie, et oriente donc vers l'étiologie : distinction entre purpura thrombopénique et purpura vasculaire à plaquettes normales ;
  - recherche une atteinte des autres lignées : leucopénie, anémie ITEM 297, hyperleucocytose ;
- TP, TCA, temps de saignement, fibrinogène :
  - recherche un trouble de la coagulation, une thrombopathie ;
  - recherche une **CIVD** (coagulation intravasculaire disséminée) ;
- si contexte infectieux :
  - CRP ;
  - hémocultures ;
  - goutte épaisse, frottis sanguin ;
  - sérologies virales ;
- si suspicion de maladie auto-immune ITEM 117 :
  - anticorps anti-DNA natifs ;
  - anticorps antinucléaires ;
  - test de Coombs érythrocytaire ;
- étude des fonctions plaquettaires : perturbées en cas de purpura thrombopathique ;
- purpura thrombopénique d'origine centrale, ou de cause non évidente : myélogramme ;
- le test de Coombs plaquettaire a peu d'intérêt.

2. Pour rechercher d'éventuelles complications

- Fond d'œil : évalue le risque d'**hémorragies intracrâniennes**.
- Bandelette urinaire à la recherche d'une hématurie ITEM 315.

III. PRINCIPALES CAUSES

A. Démarche étiologique

- Première question à se poser : le purpura est-il associé à de la **fièvre et/ou des troubles hémodynamiques** ? Si oui, c'est un **purpura fulminans jusqu'à preuve du**
0 **contraire**, et le traitement adéquat sera débuté sans attendre le résultat des examens complémentaires.
- Si le purpura n'est pas fébrile, l'orientation étiologique est apportée par la **numération-formule sanguine (NFS)** : existe-t-il une thrombopénie ?
  - purpura thrombopénique ITEM 335 :
    - origine périphérique : les autres lignées cellulaires sont en général normales ;
    - origine centrale : les autres lignées cellulaires peuvent être anormales ;

– purpura isolé non thrombopénique = il faut alors regarder le **temps de saignement** :
  - s'il est allongé, on est face à une thrombopathie ;
  - sinon, il s'agit vraisemblablement d'un purpura vasculaire, dont le plus fréquent est le purpura rhumatoïde, le plus urgent le purpura fulminans.

B. Causes des purpuras thrombopéniques

- Ce sont les **plus fréquents**.
- Ils apparaissent quand le chiffre de plaquettes est inférieur à 30 000/mm^3.
- Il y a deux types de purpuras thrombopéniques, que l'on différencie par le myélogramme (*tableau 330-1*).

1. Thrombopénie périphérique par destruction ou consommation excessive

- En faveur de l'origine périphérique : absence de syndrome tumoral clinique, autres lignées cellulaires normales à la NFS. En leur absence, le myélogramme n'est pas obligatoire.
- Dans le cas contraire, la confirmation de l'origine périphérique est apportée par le **myélogramme**, qui est **normal**.
- Mécanisme :
  – immunologique :
    - purpura thrombopénique idiopathique (PTI) ;
    - infections : notamment virales (EBV, varicelle, rougeole, oreillons, VIH, hépatites), elles sont surtout transitoires. L'infection est souvent méconnue. Guérison habituelle en 2 à 4 semaines. Possiblement observées au décours de vaccinations ;
    - médicaments : mécanisme immunoallergique. Fixation du complexe antigène-anticorps sur les plaquettes qui sont détruites. Accidents rares hormis en cas de thrombopénies à l'héparine ITEM 182, où peut se produire une thrombose ;
    - maladies auto-immunes : lupus, par exemple ;

  – non immunologique :
    - coagulation intravasculaire disséminée (CIVD) : hyperconsommation ;
    - syndrome hémolytique et urémique (SHU) : hyperconsommation ;
    - hypersplénisme : anomalie de répartition.

2. Thrombopénie centrale par insuffisance de production

- Il faut y penser en cas d'altération de l'état général, de syndrome tumoral, ou d'anomalies associées des autres lignées à la NFS.
- Le myélogramme est alors anormal et peut montrer :
  – une moelle désertique en cas d'aplasie médullaire ;
  – un envahissement par des cellules malignes en cas d'hémopathie maligne ou de métastases médullaires d'une tumeur primitive ITEM 162 ;
  – une diminution de la lignée mégacaryocytaire isolée en cas de thrombopénie centrale congénitale.

Tableau 330-1. Recherche des causes des thrombopénies chez l'enfant.

Thrombopénies périphériques	Thrombopénies centrales
Hyperdestruction : purpura thrombopénique idiopathique Immunoallergique : héparine, dépakine, sulfamides, quinine Viroses : mononucléose infectieuse, CMV, varicelle, VIH, rougeole, rubéole Maladies auto-immunes : lupus érythémateux Troubles de la répartition : hypersplénisme Hyperconsommation : coagulation intravasculaire disséminée, syndrome hémolytique et urémique, angiomes volumineux, maladie veino-occlusive	Moelle pauvre (aplasie médullaire) : – toxique – infectieuse – génétique : maladie de Fanconi – idiopathique Envahissement médullaire : – leucémies aiguës – métastases médullaires d'un cancer profond Congénitales : – syndrome de Wiskott-Aldrich – amégacaryocytose congénitale avec aplasie radiale

C. Causes des purpuras par thrombopathie

- Ils sont rares.
- Le temps de saignement est allongé, alors que le nombre de plaquettes est normal.

1. Thrombopathies constitutionnelles

- Maladie de Willebrand : la plus fréquente des maladies constitutionnelles de l'hémostase (1 % de la population). Anomalie quantitative ou qualitative du facteur Willebrand qui permet la fixation des plaquettes au sous-endothélium en se fixant sur le récepteur plaquettaire GPIb.
- Thrombasthénie de Glanzmann : maladie autosomique récessive liée à l'absence ou au défaut du récepteur plaquettaire du fibrinogène. Cette anomalie empêche les plaquettes de s'agréger entre elles.
- Maladie de Bernard-Soulier : maladie autosomique récessive se révélant tôt dans l'enfance. Défaut quantitatif ou qualitatif du complexe GPIb-IX-V empêchant l'interaction avec le facteur Willebrand ; les plaquettes ne peuvent alors pas adhérer au sous-endothélium.

2. Thrombopathies acquises

- Médicaments : aspirine, anti-inflammatoires non stéroïdiens, pénicillines, céphalosporines.
- Insuffisance rénale.
- Syndromes myéloprolifératifs et myélodysplasiques.
- Intoxication alcoolique aiguë.
- Dysglobulinémies.

D. Recherche des causes des purpuras vasculaires

- Le nombre de plaquettes et le temps de saignement sont normaux.
- La vascularite peut être de cause :
  - immunologique : purpura rhumatoïde +++, connectivites, cryoglobulinémies, hypergammaglobulinémies, médicaments ;

– infectieuse : méningocoque, streptocoque, virus (hépatite, CMV, VIH), parasites (paludisme) ;
– mécanique : contention, sévices, efforts de toux ou de vomissements.

IV. URGENCE DIAGNOSTIQUE : LE PURPURA FULMINANS

- **État septique sévère mettant en jeu le pronostic vital à court terme par collapsus** ITEM 104. 0
- **Tout purpura aigu fébrile est un purpura infectieux sévère jusqu'à preuve du contraire.** 0
- **Pièges :**
  – méconnaître le purpura : déshabiller entièrement tout enfant fébrile. Le purpura est parfois caché entre les orteils ou sous les couches ;
  – méconnaître le choc à sa phase précoce : ne pas se contenter d'un seul chiffre normal de pression artérielle, mais apprécier la fréquence cardiaque (tachycardie), le temps de recoloration cutanée (allongement), la chaleur des extrémités, l'état de conscience.

A. Épidémiologie et physiopathologie

- **Agents infectieux responsables** :
  – méningocoque : **le plus fréquent** +++ ;
  – pneumocoque : notamment chez les splénectomisés et les drépanocytaires ;
  – *Haemophilus influenzae* : de plus en plus rare depuis la vaccination.
- **Méningocoque** :
  – diplocoque Gram négatif ;
  – infections invasives à méningocoques : 1 à 2 cas pour 100 000 par an en France, principalement des enfants et adolescents ;
  – prédominance en automne et en hiver ;
  – 30 décès par an en France dus au purpura fulminans ;
  – réservoir strictement humain (nasopharynx), transmission uniquement interhumaine directe par les sécrétions oropharyngées (la bactérie ne survit pas dans le milieu extérieur) ;
  – le plus souvent le portage est asymptomatique, la diffusion systémique du méningocoque est un accident ponctuel. Les raisons qui font qu'un isolat devient pathogène sont méconnues ;
  – les principaux sérogroupes responsables d'infections systémiques sont : A, B, C, Y et W135 ;
  – en France, le groupe B est majoritaire (55-70 %), suivi du groupe C (25-40 %). Le groupe W135 ne représente que 4 à 6 %, le groupe A moins de 1 % ;
  – les cas secondaires à partir d'un cas index ne représentent que 1 à 2 % de l'ensemble des cas ;
  – l'incubation est de 2 à 10 jours (7 jours en moyenne).

B. Clinique

- Purpura **ecchymotique** (*fig. 330-1*) ou **nécrotique**, rapidement extensif +++, parfois discret au début.
- Altération de l'état général.
- Troubles de la conscience.
- Fièvre élevée ITEM 203.
- Signes de choc souvent discrets à la phase précoce : tachycardie, allongement du temps de recoloration cutanée.

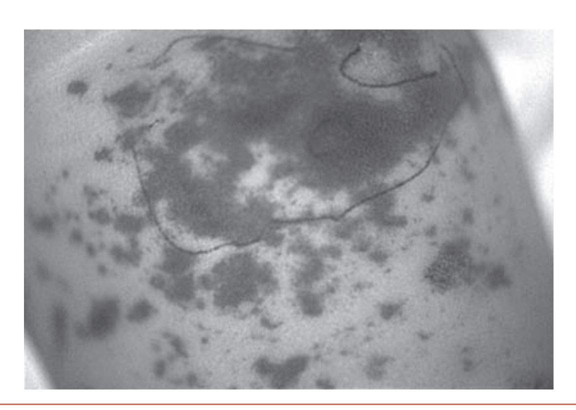


Fig. 330-1. Purpura ecchymotique.
Source : Baujard C, Mandel R, Durand P, Devictor D. Purpura fulminans. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), Pédiatrie-Maladies infectieuses, 4-098-A-20 ; 2007.

C. Biologie

1. À visée étiologique (identification et typage du méningocoque)

- Prélèvements sanguins : hémocultures, PCR, antigènes méningococciques solubles.
- Prélèvement d'une lésion purpurique cutanée : culture, PCR.
- O Ponction lombaire : à réaliser uniquement une fois l'état de choc corrigé (risque d'arrêt cardiorespiratoire sinon). Elle sera différée en cas d'instabilité hémodynamique ou de thrombopénie sévère ($< 50\,000/mm^3$) : culture, PCR, antigènes solubles.
- Prélèvement d'urines : antigènes solubles.

2. Autres examens

- Gaz du sang, lactates.
- NFS, CRP.
- Ionogramme sanguin.
- Bilan hépatique.
- Glycémie, calcémie.
- Groupe sanguin, Rhésus.
- Hémostase.
- Radiographie pulmonaire.

Le sérogroupage et l'antibiogramme de la souche doivent être effectués dès l'isolement de la bactérie par le service ayant isolé le méningocoque. La souche doit être systématiquement envoyée au Centre national de référence des méningocoques.

D. Traitement

■ Urgence majeure, chaque minute compte + + + ; prévenir le SMUR pédiatrique et la réanimation. 0

1. En dehors du milieu hospitalier

Avis du Conseil supérieur d'hygiène publique de France du 22 septembre 2006 relatif à la conduite à tenir immédiate en cas de suspicion clinique de purpura fulminans

■ En dehors du milieu hospitalier, tout malade présentant des signes infectieux et à l'examen clinique un purpura ne s'effaçant pas à la vitropression, dont les éléments s'étendent en taille et en nombre avec au moins un élément nécrotique ou ecchymotique de plus de 3 mm de diamètre, doit recevoir immédiatement une **première dose d'antibiotique approprié** au traitement des infections à méningocoques, par voie intraveineuse si possible, sinon par voie intramusculaire et ce quel que soit son état hémodynamique :

– ceftriaxone *(Rocéphine)* : 50 à 100 mg/kg chez le nourrisson et l'enfant sans dépasser 1 g ;

– céfotaxime *(Claforan)* : 50 mg/kg chez le nourrisson et l'enfant sans dépasser 1 g ;

– ou, à défaut, amoxicilline : 25 mg/kg en IV ou 50 mg/kg en IM chez le nourrisson et l'enfant, sans dépasser 1 g ;

– dose à répéter au bout de 2 heures.

■ Le malade doit être transféré d'urgence dans un hôpital en privilégiant si possible les établissements dotés d'un service de réanimation pédiatrique.

■ Les urgences de l'hôpital doivent être averties de l'arrivée d'un cas suspect de purpura fulminans.

2. Prise en charge hospitalière

■ **Isolement.**

■ Prise en charge immédiate :

– oxygénothérapie au masque à haute concentration +++ ;

– poser deux voies d'abord intraosseuses et prélever le bilan ;

– lutter contre le choc : expansion volémique avec NaCl 0,9 %, 20 mL/kg en 15 minutes, à répéter 2 fois ;

– antibiothérapie : céfotaxime *(Claforan)* ou ceftriaxone *(Rocéphine)*, 50 mg/kg ;

– si fièvre : forme injectable de paracétamol ;

– surveillance : fréquence cardiaque, pression artérielle, temps de recoloration cutanée, saturation en oxygène, marbrures, état neurologique, purpura, diurèse (poche à urines).

■ Faire le point après 30 minutes de traitement effectif :

– poursuivre l'expansion volémique tant que le choc persiste : 40 mL/kg pendant 30 minutes puis 40 à 60 mL/kg/heure (les besoins volumiques sont énormes,

équivalant à 2 à 4 masses sanguines les 24 premières heures…). Diminuer les apports d'un tiers dès que la fréquence cardiaque est inférieure à 160 ;
– situation non stabilisée : commencer les amines vasopressives (dobutamine, dopamine, noradrénaline en l'absence de réponse), transfert en réanimation +++ ;
– intubation endotrachéale : jamais avant 30 minutes de remplissage (pas sur cœur vide) et à anticiper avant le choc réfractaire ;
– sédation ;
– poursuite antibiothérapie : céfotaxime, 200 mg/kg/j pendant 7 jours (méningocoque), 10 jours *(Haemophilus influenzae)*, ou 15 jours (pneumocoque) ;
– hémisuccinate d'hydrocortisone : 100 mg/m^2/24 heures en 4 injections IV pendant 7 jours.

E. Mesures associées

Circulaire DGS/5C n° 2006-458 du 23 octobre 2006 relative à la prophylaxie des infections invasives à méningocoque

- **Signalement et notification** :

  – les infections invasives à méningocoques doivent être signalées sans délai au médecin inspecteur de santé publique (MISP) de la DDASS par le médecin qui constate le cas possible, ou confirmé par le responsable du laboratoire d'analyse de biologie médicale ou par celui du service de biologie ;
  – afin d'assurer le suivi épidémiologique des infections invasives à méningocoque, une fiche de notification dont le contenu est fixé par arrêté doit être transmise par le médecin qui constate le cas possible, ou confirmé par le responsable du laboratoire d'analyse de biologie médicale ou par celui du service de biologie à la DDASS.

- **Prophylaxie autour d'un cas d'infection invasive à méningocoque** :

  – la prévention des cas secondaires d'infection à méningocoque repose sur la chimioprophylaxie des sujets contacts. L'objectif est d'éliminer un éventuel portage nouvellement acquis chez les sujets susceptibles d'avoir été exposés aux sécrétions oropharyngées du patient et de prévenir la diffusion par des porteurs sains d'une souche pathogène dans la population ;
  – l'élément indispensable pour la transmission du méningocoque est l'existence d'un contact direct avec les sécrétions oropharyngées d'un sujet infecté ;
  – certains facteurs sont nécessaires à la transmission des méningocoques ou peuvent la favoriser :

    • la proximité : on admet que la transmission orale des sécrétions oropharyngées nécessite une distance de moins de 1 mètre entre une personne infectée et une personne réceptrice (du fait de la faible survie du méningocoque dans l'air) ;
    • la durée du contact : lors d'un contact bouche à bouche, le temps de contact importe peu. Lorsqu'il s'agit de contacts rapprochés (moins d'un mètre) sans contact buccal, la probabilité de transmission des sécrétions oropharyngées augmente avec la fréquence et la durée du contact ;
    • l'irritation de la muqueuse oropharyngée du sujet infecté peut provoquer la toux et favoriser la projection des particules salivaires contaminantes.

Circulaire DGS/5C n° 2006-458 du 23 octobre 2006 relative à la prophylaxie des infections invasives à méningocoque

Tableau 330-2. Arbre de décision pour l'administration d'une prophylaxie autour d'un cas d'infection invasive à méningocoque.

	Situations pour lesquelles une chimioprophylaxie est recommandée	Situations nécessitant une évaluation des conditions du contact	Situations pour lesquelles une chimioprophylaxie n'est pas recommandée
Entourage proche			
Milieu familial	Personnes vivant avec le cas	Réunion familiale impliquant des jeunes enfants	
Milieu extrafamilial	Flirt Amis intimes	Sport de combat Sport collectif impliquant des contacts physiques durables ou répétés	Sports ou activités collectives sans contacts physiques Soirée et repas entre amis
Collectivité d'enfants			
Crèche	Tous les enfants et personnel de la section		Personnels et enfants des sections n'ayant aucune relation avec le cas
Halte-garderie	Tous les enfants et personnel de la section du cas		
Centre aéré	Amis intimes Enfants ayant partagé les mêmes activités		Voisins de réfectoire
Centres ou camps de vacances	Sujets ayant dormi dans la même chambre Amis intimes		Toutes les autres personnes du centre ou du camp
Milieu scolaire			
École pré-élémentaire	Tous les enfants et personnel de la classe du cas Les classes ayant eu des activités partagées		
École élémentaire	Voisins de classe		Autres élèves et professeurs Enfants ayant partagé la cour de récréation Élèves de la classe de la fratrie Camarades de bus scolaire Voisins de réfectoire
Collège Lycée	Voisins de classe		Autres élèves et professeurs Camarades de bus scolaire Voisins de réfectoire
Université			Étudiants et professeurs
Internes	Sujets ayant dormi dans la même chambre Amis intimes		Toutes les autres personnes de l'institution

Tableau 330-2. Arbre de décision pour l'administration d'une prophylaxie autour d'un cas d'infection invasive à méningocoque (*Suite*).

Situations impliquant des adultes			
Prise en charge médicale d'un malade	Personnes ayant réalisé le bouche-à-bouche ou une intubation endotrachéale sans masque de protection		Toutes les autres personnes de l'équipe hospitalière Le personnel de laboratoire de biologie* Les pompiers et ambulanciers Les voisins de chambre du cas
Soirée dansante, boîte de nuit		Personnes ayant eu un contact proche et prolongé	Personnes ayant fréquenté le lieu
Lieux publics (café, restaurant, magasin)			Les clients et le personnel présents en même temps que le cas
Voyage en avion, bus, train	Personnes occupant les 2 sièges directement voisins avec le cas pendant plus de 8 heures		Personnes ayant occupé les sièges situés à distance du cas même si la durée excède 8 heures
Personnes vivant en institution	Personnes partageant la même chambre		Toutes autres personnes de l'institution
Locaux professionnels			Les personnes travaillant dans les mêmes locaux

*Le risque d'exposition du personnel de laboratoire au méningocoque, pathogène de classe 2, reste limité au cas de souillure des muqueuses oculaires, nasales ou buccales.

Circulaire DGS/5C n° 2006-458 du 23 octobre 2006 relative à la prophylaxie des infections invasives à méningocoque

■ La prophylaxie doit être administrée rapidement dans les 24 à 48 heures, au plus tard 10 jours après l'exposition :

– rifampicine par voie orale pendant 2 jours, à la dose de :

- 5 mg/kg 2 fois par jour chez les enfants de moins de 1 mois ;
- 10 mg/kg 2 fois par jour après 1 mois, sans dépasser 600 mg 2 fois par jour ;

– en cas de contre-indication à la rifampicine : injection unique de ceftriaxone, 125 mg par voie injectable.

■ **Vaccination** :

– malgré la chimioprophylaxie, il existe un excès de risque de réintroduction de la souche pathogène dans la communauté de vie du cas pendant environ 20 jours après le diagnostic, puis ce risque revient à celui de la population générale ;

– il est donc recommandé de vacciner les sujets contacts proches du cas (amis intimes et familles). L'immunité étant acquise en environ 10 jours après la vaccination, cette dernière n'a plus d'intérêt passé un délai de 10 jours après le diagnostic. Le malade ne doit pas être vacciné car la maladie est immunisante ;

– le vaccin doit être dirigé contre le groupe incriminé ;

– un vaccin existe contre les méningocoques des groupes A, C, Y ou W135. Il n'y en a pas contre le groupe B, qui est le plus fréquent en France. Dans ces cas, la vaccination contre les autres groupes n'a donc pas d'intérêt.

V. PURPURA THROMBOPÉNIQUE IDIOPATHIQUE (PTI)

A. Physiopathologie et épidémiologie

- Thrombopénie immunologique.
- Première cause de thrombopénie chez l'enfant.
- Pic de fréquence entre 2 et 5 ans.
- Pas de sex-ratio.
- La thrombopénie résulte de la destruction périphérique des plaquettes recouvertes d'anticorps de type IgG dirigés contre les glycoprotéines membranaires par les cellules phagocytaires du système réticuloendothélial.
- On distingue le PTI aigu, dont la guérison est obtenue en moins de 6 mois, du PTI chronique (10 à 20 % des cas), dont l'évolution peut se faire sur plusieurs années.

B. Examen clinique

Purpura thrombopénique idiopathique aigu de l'enfant

Recommandations de la société d'hématologie et d'immunologie pédiatriques (SHIP), mars 2007

- **Anamnèse personnelle et familiale** :
  – éliminer des antécédents personnels ou familiaux pouvant évoquer une thrombopénie constitutionnelle : NFS antérieures, antécédents de manifestations hémorragiques, recherches d'anomalies associées (infections à répétition et eczéma dans le syndrome de Wiskott-Aldrich, malformations osseuses, dysmorphie, retard de développement, surdité, cataracte, néphropathie) ;
  – s'assurer de l'absence de symptômes évoquant une hémopathie maligne (fièvre inexpliquée, douleurs osseuses) ;
  – recherche de facteurs déclenchants : virus ou vaccin dans les 6 semaines précédentes (ROR ++), prise de médicaments ou de toxiques ;
  – rechercher des antécédents familiaux d'auto-immunité ;
  – préciser les circonstances d'apparition du syndrome hémorragique : typiquement en 24 à 48 heures.
- **Examen physique** :
  – syndrome hémorragique avec pétéchies, ecchymoses, épistaxis ou gingivorragies ;
  – examen normal par ailleurs : pas d'anomalie associée évoquant une thrombopénie constitutionnelle, pas de syndrome tumoral (adénopathies, hépatomégalie, splénomégalie), pas d'hypertension artérielle (SHU), enfant en parfait état général ; 0
  – évaluer la gravité du syndrome hémorragique : établir le score de Buchanan (*tableau 330-3*) en recherchant des signes de gravité (bulles intrabuccales, purpura du voile du palais) ou des signes d'hémorragies viscérales graves (céphalées, anomalies de l'examen neurologique, douleurs abdominales). 0

Tableau 330-3. Score de Buchanan.

Grade	Sévérité du saignement	Description
0	Aucun	Aucun signe
1	Mineur	Peau : $\leq$ 100 pétéchies ou $\leq$ 5 ecchymoses ($\leq$ 3 cm de diamètre) Muqueuses normales
2	Moyen/peu sévère	Peau : $>$ 100 pétéchies ou $>$ 5 ecchymoses ($>$ 3 cm de diamètre) Muqueuses normales
3	Modéré	Muqueuses : saignement des muqueuses (épistaxis, bulles intrabuccales, saignement intestin, hématuries, métrorragies…)
4	Sévère	Saignement des muqueuses nécessitant un geste ou suspicion d'hémorragie interne
5	Mettant en jeu le pronostic vital	Hémorragie intracrânienne ou hémorragie interne mettant en jeu le pronostic vital

Source : J Pediatr 2002 ; 141 : 683-8.

C. Examens complémentaires

Purpura thrombopénique idiopathique aigu de l'enfant

Recommandations de la société d'hématologie et d'immunologie pédiatriques (SHIP), mars 2007

- **Examens nécessaires** :
  - NFS-plaquettes : thrombopénie isolée sans atteinte des autres lignées ITEM 335 ;
  - frottis sanguin : plaquettes de taille normale ou légèrement augmentée, morphologie plaquettaire et des autres lignées normale, pas de schizocytes (SHU) ou de cellules anormales ;
  - en fonction du contexte clinique : groupe sanguin, Rhésus, imagerie cérébrale ou abdominale si suspicion d'hémorragie viscérale.
- **Examens recommandés** :
  - myélogramme : non réalisé si tableau typique cliniquement et cytologiquement. Les populations médullaires sont normalement représentées et les
0 mégacaryocytes sont présents en grand nombre, immatures. Cet examen est nécessaire chaque fois qu'une corticothérapie est envisagée, car celle-ci risque de « masquer » d'éventuelles cellules malignes et donc de rendre ininterprétable un myélogramme ultérieur ;
  - réticulocytes : pour éliminer une hémolyse compensée ;
  - étude de la coagulation : TP, TCA, fibrinogène pour éliminer un syndrome de consommation, une maladie de Willebrand ou la présence d'un anticoagulant circulant ;
  - fond d'œil : surtout en cas de signe neurologique, de syndrome hémorragique sévère ou de thrombopénie $<$ 20 000, à la recherche d'hémorragies rétiniennes ;
  - bandelette urinaire : recherche d'hématurie microscopique (saignement muqueux), mais également de protéinurie associée à la créatinine sanguine pour éliminer un SHU ;

– sérologie VIH en cas de facteurs de risque, les autres sérologies virales sont inutiles ;
– facteurs antinucléaires surtout après 8 ans ;
– sérothèque avant perfusion d'immunoglobulines ;
– les anticorps anti-plaquettes sont inutiles en cas de tableau typique.

■ **Examens contre-indiqués** :
– ponction lombaire ;
– temps de saignement ;
– tout geste invasif (en dehors du myélogramme).

D. Évolution

■ Environ 90 % des PTI sont aigus et guérissent en quelques jours à quelques mois.

■ 10 % ont une évolution chronique (par définition supérieure à 6 mois), émaillée de rechutes.

■ La mortalité est inférieure à 1 % (hémorragies cérébrales et méningées).

E. Prise en charge

Recommandations de prise en charge d'un purpura thrombopénique idiopathique (PTI) de l'enfant

Société d'hématologie et d'immunologie pédiatriques (SHIP), octobre 2007

L'incidence des hémorragies graves reste faible (0,1 à 0,5 % d'hémorragies intracrâniennes), le traitement ne doit donc pas être systématique :

■ **abstention thérapeutique** : en cas de score de Buchanan compris entre 0 et 2 avec des plaquettes > 10 000/mm^3 ;

■ **un traitement sera mis en route** en cas de score de Buchanan ≥ 3 (c'est-à-dire en cas de saignement muqueux actif ou de suspicion d'hémorragie interne) et/ou de plaquettes < 10 000/mm^3, ou de nécessité de geste chirurgical ou invasif ;

– **si le score est égal à 3** = 2 possibilités thérapeutiques :
- corticothérapie par voie orale : prednisone, 4 mg/kg/j en 2 prises pendant 4 jours, associée à un antisécrétoire gastrique (après myélogramme). Diminue la fixation des autoanticorps antiplaquettaires et leur production, diminue l'adhérence aux granulocytes des plaquettes fragilisées, diminue la phagocytose. La rechute peut être observée à l'arrêt du traitement ;
- immunoglobulines polyvalentes (*Tégéline*) : 0,8 à 1 g/kg en perfusion lente. Saturation des récepteurs aux fragments Fc des IgG des macrophages et donc diminution de la phagocytose des complexes plaquettes-anticorps ;
- en cas d'échec d'une de ces 2 options, passer à l'autre ;

– **si le score est ≥ 4** : associer une perfusion d'immunoglobulines à une corticothérapie intraveineuse, voire, en cas de pronostic vital menacé, à une transfusion de plaquettes fractionnée ; transfusion de culots globulaires en cas de mauvaise tolérance clinique de l'anémie ou d'hémoglobine < 8 g/dL.

■ **Surveillance :**

Recommandations de prise en charge d'un purpura thrombopénique idiopathique (PTI) de l'enfant et mesures d'accompagnement

Société d'hématologie et d'immunologie pédiatriques (SHIP), octobre et août 2007

■ En l'absence de régression clinique du syndrome hémorragique, dans les 48 premières heures du traitement.

■ Sinon, à J3 du début du traitement par immunoglobulines, entre J3 et J5 du début de la corticothérapie, pour vérifier l'efficacité.

■ Si le traitement est efficace, contrôle entre J21 et J28 : si NFS normale, contrôle tous les 3 à 6 mois afin d'affirmer la guérison (NFS stables pendant 1 an). Sinon, le rythme de la surveillance doit être discuté au cas par cas ; dans tous les cas, la clinique prime, les NFS seront réalisées le moins possible de façon systématique, mais en cas d'aggravation d'un syndrome hémorragique persistant, de réapparition de signes hémorragiques alors qu'ils avaient disparu, de nécessité de gestes invasifs, ou pour évaluer l'efficacité d'un nouveau traitement.

■ **Mesures associées :**

Purpura thrombopénique idiopathique (PTI) de l'enfant : mesures d'accompagnement

Recommandations de la Société d'hématologie et d'immunologie pédiatriques (SHIP), août 2007

■ Contre-indication des gestes invasifs, des intramusculaires, de la prise de température rectale, de l'aspirine et des anti-inflammatoires non stéroïdiens. Pas de vaccins avant 1 an de guérison.

■ Éducation des parents : apprendre à reconnaître les signes hémorragiques, à examiner la cavité buccale.

■ Maintien d'une scolarité normale, plan d'accueil individualisé (PAI), éviter les sports les plus traumatiques en cas de thrombopénie $< 50\ 000/mm^3$.

■ Hygiène buccodentaire : utilisation de brosses à dents souples ; en cas de gingivorragies, arrêter le brossage et préférer les bains de bouche (bains de bouche à l'*Exacyl*).

■ En cas d'épistaxis : en préventif, cautérisation des taches vasculaires ; en curatif, compression manuelle, mèches hémostatiques et pommade *HEC*.

■ **PTI chronique** :

– des traitements immunosuppresseurs peuvent être tentés ;

– la splénectomie est indiquée dans les PTI chroniques réfractaires aux traitements conventionnels. Elle est efficace plus de 2 fois sur 3, mais ses indications doivent être soigneusement réfléchies en raison du risque infectieux postsplénectomie +++ .

VI. PURPURA RHUMATOÏDE

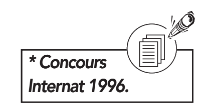
A. Physiopathologie

- Vascularite systémique immunoallergique IgA médiée, avec dépôt des IgA et C3 dans les petits vaisseaux cutanés et les glomérules rénaux.
- Rôle de l'activation du complément controversé.

B. Épidémiologie

- Étiologie la plus fréquente des purpuras non thrombopéniques chez l'enfant.
- La majorité des cas touchent des enfants entre 4 et 8 ans.
- Les garçons sont deux fois plus touchés que les filles.
- L'incidence est de 9 pour 100 000 enfants.

C. Clinique*



- Souvent précédé par une vaccination ou une virose.
- Le début peut être aigu avec apparition simultanée de plusieurs manifestations, ou insidieux avec apparition séquentielle des symptômes sur plusieurs semaines ou mois.

1. Lésions cutanées

- Purpura rose chamois avec une topographie déclive prédominant aux membres inférieurs et sur la face postérieure des fesses (*photo 11, voir cahier couleur*).
- Éruption polymorphe, associant des éléments simplement érythémateux, parfois papuleux, et des éléments urticariens.
- Lésions constantes mais parfois retardées.
- Favorisées par la position debout +++ .
- Évoluant par poussées.
- Avec des œdèmes segmentaires surtout localisés aux chevilles, aux pieds, au scrotum.

2. Manifestations extracutanées

- Articulaires : arthralgies et arthrites prédominant aux genoux et aux chevilles, chez deux tiers des enfants, liées à un œdème périarticulaire.
- Digestives (50 %) : elles peuvent être inaugurales. L'œdème et les lésions vasculaires du tractus gastro-intestinal peuvent entraîner des douleurs abdominales, une hématémèse, des rectorragies. Les autres complications possibles sont : invagination intestinale aiguë, hématome pariétal intestinal, péritonite aiguë par vascularite nécrosante, occlusion intestinale, perforation digestive ou, plus rarement, entéropathie exsudative avec malabsorption*.



- Rénales (25 à 50 %) :
  - elles apparaissent dans les 3 premiers mois d'évolution et conditionnent le pronostic ; 0
  - elles se manifestent par une hématurie microscopique ou une protéinurie, plus rarement par un syndrome néphrotique, une insuffisance rénale, ou une hypertension artérielle (HTA) ;

– la ponction-biopsie rénale sera réalisée devant l'aggravation de l'atteinte rénale (insuffisance rénale, HTA), ou une protéinurie supérieure à 1 g/jour ;

– elle retrouve le plus souvent une glomérulonéphrite segmentaire focale par dépôt d'IgA.

3. Manifestations rares

- Orchite aiguë.
- Encéphalite.
- Pancréatite.
- Hémorragie pulmonaire ou musculaire.

D. Examens complémentaires

O

Le diagnostic positif de purpura rhumatoïde est un diagnostic clinique*.



La seule difficulté réside dans les formes inaugurées par des douleurs abdominales intenses avec une défense ; les signes cutanés et articulaires peuvent survenir avec plus d'une semaine de retard sur le début abdominal.

- **Biologie** :
  – NFS : hyperleucocytose, plaquettes normales +++ ; élimine le diagnostic de purpura thrombopénique ;
  – VS, CRP : à la recherche d'un syndrome inflammatoire modéré ;
  – hémostase normale ;
  – bilan rénal : bandelette urinaire à la recherche d'une hématurie et protéinurie ; protéinurie des 24 heures ;
  – augmentation du taux sanguin d'IgA et de complexes immuns circulants positifs (50 % des cas).
- **Radiologie** : en cas de douleur abdominale aiguë, ASP et échographie abdominale, à la recherche d'une invagination intestinale aiguë, d'un hématome de paroi.

E. Évolution et complications

- L'évolution se fait souvent par poussées.
- Guérison sans séquelles le plus souvent.
- Les complications sont essentiellement rénales : évolution vers l'insuffisance rénale dans 10 % des cas.



- L'atteinte rénale conditionne le pronostic, mais il est imprévisible*.

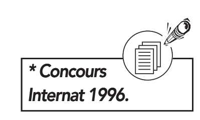


F. Traitement

- **Symptomatique** :
  – repos : ne modifie pas l'évolution ou le pronostic ; conseillé à visée antalgique ;
  – antalgiques et antispasmodiques ;
  – antisécrétoires.

■ **Surveillance** : une fois par semaine pendant 3 mois de la bandelette urinaire (hématurie, protéinurie, leucocyturie).

■ **Indications de la corticothérapie*** :
- atteinte digestive sévère ;
- atteinte testiculaire ;
- atteinte rénale sévère.



■ **Indications de la nutrition parentérale : intolérance digestive.**

Fiche **Dernier tour**

Purpura chez l'enfant

- Le purpura est une extravasation de sang dans le derme qui ne s'efface pas à la vitropression.
- Il correspond à un trouble de l'hémostase primaire plaquettaire ou vasculaire.
- Il existe 2 grands types de purpuras :
  - **hématologique :** par thrombopénie ou thrombopathie ;
  - **vasculaire**, dont l'exemple type est le purpura rhumatoïde.

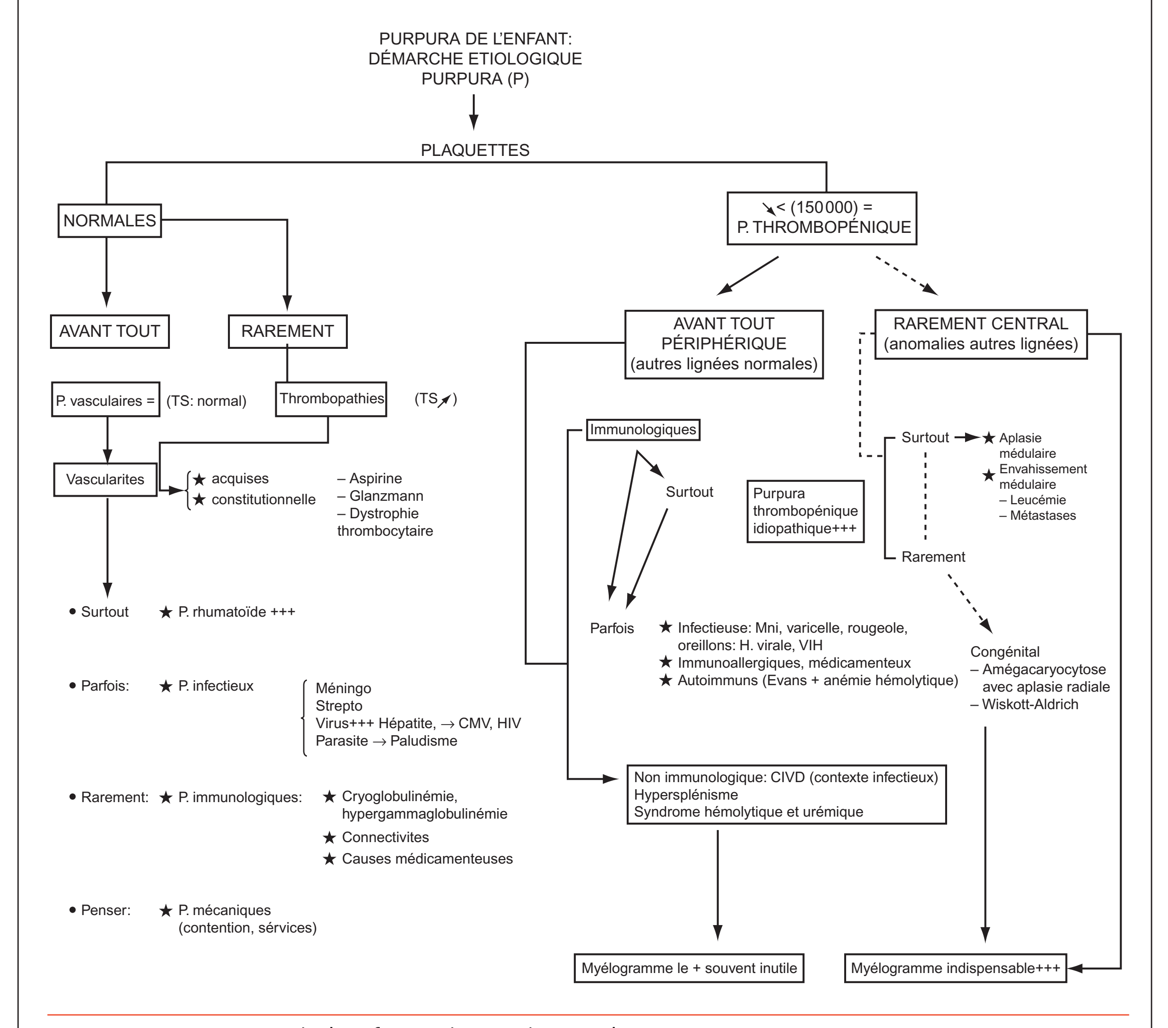


Fig. 330-2. Purpura de l'enfant : démarche étiologique.
Source : Bourillon A. *Pédiatrie*. Paris : Masson, coll. « Pour le praticien », 2003.

Purpura fébrile

- C'est un purpura fulminans jusqu'à preuve du contraire 0 qui nécessite une prise en charge en urgence 0 car le pronostic vital est mis en jeu à très court terme 0.
- Prise en charge :
  - isolement ;
  - antibiothérapie en urgence adaptée aux infections à méningocoques ;
  - mesures symptomatiques : remplissage, soutien hémodynamique, oxygénothérapie ;
  - jamais de ponction lombaire à la phase aiguë (risque d'arrêt cardiorespiratoire) 0 ;
  - signalement et notification à la DDASS ;
  - prophylaxie pour les cas contacts (voir « Recommandations ») ;
  - vaccination pour les méningocoques A, C, Y et W135.

Fiche Dernier tour

Purpura rhumatoïde

- Vascularite IgA médiée, qui associe :
  - purpura infiltré des membres inférieurs, aggravé par l'orthostatisme, évoluant par poussées ;
  - arthralgies ;
  - douleurs abdominales.
- Le diagnostic est clinique **O**.
- Le pronostic est bon dans la majorité des cas, mais reste dominé par l'atteinte rénale **O**, ce qui explique la nécessité de surveiller la bandelette urinaire pendant 3 mois.
- La prise en charge est essentiellement symptomatique (antalgiques).

Purpura thrombopénique idiopathique

- Première cause de thrombopénie chez l'enfant, avec un pic entre 2 et 5 ans.
- Syndrome hémorragique isolé avec un taux de plaquettes bas : bon état général, pas de syndrome tumoral **O** ou infectieux.
- L'examen clinique recherche un risque d'hémorragie grave, en particulier intracrânienne **O** (purpura du voile du palais, bulles hémorragiques intrabuccales, hémorragies rétiniennes au fond d'œil).
- Le traitement repose sur l'abstention thérapeutique en l'absence de signe de gravité, sur la perfusion d'immunoglobulines ou la corticothérapie sinon.
- Le myélogramme est indispensable en cas de doute avec une hémopathie maligne ou de mise en route d'un traitement par corticothérapie **O**.
- Évolution chronique (durée > 6 mois) dans 10 à 20 % des cas.

Page laissée blanche intentionnellement

ITEM 331

Souffle cardiaque chez l'enfant

	Tour 1	Tour 2	Tour 3	Dernier tour
Date				

OBJECTIFS

- Devant un souffle cardiaque chez l'enfant, argumenter les principales hypothèses diagnostiques, et justifier les examens complémentaires pertinents.

LIENS TRANSVERSAUX

ITEM 20 Prévention des risques fœtaux : infection, médicaments, toxiques, irradiation.

ITEM 23 Évaluation et soins du nouveau-né à terme.

ITEM 31 Problèmes posés par les maladies génétiques.

ITEM 176 Prescription et surveillance des diurétiques.

ITEM 250 Insuffisance cardiaque de l'adulte

ITEM 281 Rétrécissement aortique.

ITEM 309 Électrocardiogramme.

ITEM 318 Hépatomégalie et masse abdominale.

CONSENSUS

- Aucune conférence de consensus n'existe à ce jour sur ce thème.

POUR COMPRENDRE…

- La découverte d'un souffle cardiaque chez l'enfant est une situation fréquente. Il correspond à des turbulences du flux sanguin à travers les cavités cardiaques.
- La plupart de ces souffles sont fonctionnels (= anorganiques).
- Les souffles organiques, plus rares, témoignent d'une **anomalie cardiaque sous-jacente** et nécessitent des **explorations complémentaires**.

I. EXAMEN PHYSIQUE

A. Interrogatoire

- Âge :
  – en **période néonatale** : tout souffle ou signe cardiovasculaire nécessite **une évaluation cardiaque en urgence** ; 0

– la majorité des malformations cardiaques sont diagnostiquées avant l'âge de 3 mois.

- Antécédents personnels et familiaux : certains **syndromes malformatifs** familiaux ou génétiques peuvent comporter une cardiopathie :
  - **syndrome de Di George ou microdélétion 22q11** : communication interventriculaire (CIV) ou malformation plus sévère (atrésie pulmonaire, tronc artériel commun, interruption de l'arche aortique) ;
  - **syndrome de Noonan** : habituellement la cardiopathie est une sténose pulmonaire ;
  - **syndrome de Marfan** : possibilité d'un anévrysme de l'aorte et d'un prolapsus mitral dès l'âge pédiatrique ;
  - **trisomie 21** : canal atrioventriculaire, présent dans 50 % des cas (cardiopathie la plus fréquente de la trisomie 21) ITEM 31 ;
  - **monosomie X ou syndrome de Turner** : la cardiopathie la plus fréquente est une coarctation aortique.
- Grossesse et accouchement :
  - échographies anténatales (morphologie cardiaque et biométrie fœtale), prises médicamenteuses maternelles, toxiques maternels, infections maternelles (rubéole ITEM 20) ;
  - naissance (mensurations, Apgar), premières heures de vie (essoufflement à la tétée, souffle cardiaque néonatal).
- Signes fonctionnels évocateurs d'une cardiopathie :
  - essoufflement ou sueurs au biberon ;
  - mauvaise prise de poids ;
  - chez l'enfant plus grand : malaises, syncopes, palpitations, douleurs thoraciques, dyspnée d'effort.

B. Examen physique

1. Examen cardiovasculaire

a) Inspection

Elle est primordiale :

- dysmorphie faciale, autre malformation visible ;
- cyanose cutanéomuqueuse (lèvres et extrémités) ;
- fréquence respiratoire augmentée en cas d'insuffisance cardiaque ;
- distension thoracique en faveur d'une hypertension artérielle pulmonaire ;
- œdèmes déclives en faveur d'une insuffisance cardiaque.

Valeurs normales de fréquence respiratoire chez l'enfant

- $<$ 1 an : 30-40/minute.
- 1 à 5 ans : 24-30/minute.
- 5 à 12 ans : 20-24/minute.
- $>$ 12 ans : 12-20/minute.

b) Palpation

- Choc de pointe : étalé en cas de cardiomégalie.
- Frémissement : témoin d'un flux accéléré à travers un orifice restrictif.
- Mesure de la pression artérielle +++ .
- Recherche des pouls périphériques et notamment fémoraux +++ : hypopulsatilité (insuffisance cardiaque), hyperpulsatilité (shunt gauche-droit, insuffisance aortique, canal artériel), asymétrie entre humérale et fémorale droites (coarctation aortique après la naissance du tronc artériel brachiocéphalique).
- Fréquence cardiaque.
- Hépatomégalie : c'est le premier signe d'insuffisance cardiaque chez l'enfant.

Valeurs normales de fréquence cardiaque chez l'enfant

- < 3 mois : 120-150/minute.
- 3 mois-5 ans : diminution progressive de 150 à 100/minute.
- 5-10 ans : 80 à 100/minute.
- > 10 ans : 70 à 80/minute.

c) Auscultation

- **Caractéristiques du souffle** +++ :
  - temps auscultatoire :
    - souffle systolique (entre B1 et B2), diastolique (entre B2 et B1) ou continu (systolodiastolique) ;
    - souffle protosystolique/diastolique : en début de systole/diastole ;
    - souffle mésosystolique/diastolique : en milieu de systole/diastole ;
    - souffle télésystolique/diastolique : en fin de dystole/diastole ;
    - souffle holosystolique/diastolique : pendant toute la systole/diastole ;
    - souffle éjectionnel (intensité croissante puis décroissante = en losange) ;
    - souffle régurgitant (intensité stable = en rectangle) ;
  - siège :
    - donne une indication sur l'origine anatomique du souffle : c'est en règle là où le souffle est maximal que la turbulence du sang l'est également ;
    - il faut donc bien ausculter les différents sites d'auscultation : foyer mitral, tricuspide, pulmonaire et aortique ;
  - irradiation : dans la direction du flux turbulent ;
  - intensité :
    - elle se chiffre en sixième (de 1/6 = très peu intense à 6/6 = audible à quelques centimètres de distance du thorax) ;
    - l'intensité ne correspond pas toujours à la sévérité de la lésion (une petite CIV sans gravité peut donner un souffle intense) ;
  - tonalité : aiguë, grave.
- **Caractéristiques du B1 et B2** :
  - éclat, assourdissement, dédoublement ;
  - association d'un roulement ou d'un galop.

2. Recherche de signes d'insuffisance cardiaque

O

Devant un souffle cardiaque les **signes d'insuffisance cardiaque** doivent être systématiquement recherchés :

- signes fonctionnels :
  - difficultés à la prise de biberons, polypnée et lenteur ;
  - infléchissement de la courbe staturopondérale prédominant sur le poids ;
- signes physiques :
  - **hépatomégalie** ITEM 318, turgescence des veines jugulaires ;
  - **cyanose :** coloration bleutée des téguments et des muqueuses qui apparaît lorsque le taux d'hémoglobine réduite excède 4 g/dL. Elle oriente vers une cardiopathie avec shunt droite-gauche, et donc nécessite une démarche diagnostique spécifique ;
  - **tachycardie** ;
  - **œdèmes périphériques**.

Le reste de l'examen physique sera **complet** +++ .

II. HYPOTHÈSES DIAGNOSTIQUES DEVANT UN SOUFFLE CHEZ L'ENFANT

A. Souffles fonctionnels ou anorganiques

O

- **Caractéristiques** :
  - très fréquents (environ 9 fois sur 10), dus à une disproportion relative entre le débit sanguin et la taille de la cavité traversée ;
  - souvent transitoires ;
  - variables selon la position (diminuent en position debout) et le cycle respiratoire ;
  - circonstances d'apparition : fièvre, anémie ;
  - il n'y a aucun autre symptôme cardiovasculaire (pouls perçus, fréquence cardiaque et respiratoire normale, pression artérielle normale, aucun signe d'insuffisance cardiaque) ;
  - à l'examen, le souffle est faible, a une intensité inférieure à 3/6 et ne doit jamais être frémissant, les bruits du cœur sont normaux. Le siège est endapexien ou au foyer pulmonaire, le souffle irradie peu ; il est de durée brève et protomésosystolique ;
  - la taille du coeur est normale.
- Ils ne nécessitent aucun examen complémentaire mais une simple surveillance clinique au cours de la croissance.

B. Souffles organiques

- Ils sont moins fréquents.
- Ils peuvent être en rapport avec une cardiopathie congénitale ou une pathologie valvulaire acquise.

■ Ils sont suspectés si les caractéristiques du souffle fonctionnel ne sont pas toutes présentes.

■ Ils imposent la recherche de la cause par des explorations spécialisées.

III. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Deux situations peuvent se présenter :

■ souffle d'allure fonctionnelle : **aucun examen complémentaire** n'est nécessaire ; 0

■ souffle d'allure organique : impose la réalisation de **3 examens** principaux. 0

A. Radiographie pulmonaire

■ **Examen important.**

■ **Face, debout, en inspiration profonde.**

■ Volume cardiaque : recherche d'une **cardiomégalie** par la mesure de l'index cardiothoracique (normal < 0,6 avant 1 mois, 0,55 entre 1 mois et 2 ans, 0,5 entre 2 et 12 ans, puis 0,45 après 12 ans).

■ Silhouette cardiaque et analyse des différents arcs :
- à gauche : arc supérieur = crosse aortique, arc moyen = artère pulmonaire, arc inférieur = ventricule gauche ;
- à droite : arc supérieur = veine cave supérieure, arc inférieur = oreillette droite.

■ Vascularisation pulmonaire : surcharge pulmonaire (shunt gauche-droite) ou diminution de la vascularisation (obstacle à l'éjection du cœur droit).

■ Parenchyme pulmonaire (troubles de ventilation, œdème pulmonaire).

■ Situs viscéral (certaines cardiopathies congénitales sont associées à des situs inversus abdominaux).

■ Position de la crosse aortique (parfois à droite dans les tétralogies de Fallot).

B. Électrocardiogramme ITEM 309

■ Fréquence cardiaque.

■ Surcharge ventriculaire droite ou gauche, surcharge auriculaire.

■ Troubles du rythme, troubles de conduction.

■ Anomalies de la repolarisation, signes ischémiques.

C. Échographie cardiaque

■ Examen clé.

■ Enfant souvent plus échogène que l'adulte.

■ Fiable, non invasive.

■ Mode bidimensionnel :
- anatomie cardiaque (nombre de cavités, intégrité des septums, position des gros vaisseaux) ;
- mesure des cavités ventriculaires (diminution ou augmentation).

■ Mode temps-mouvement : fonction ventriculaire gauche (fraction d'éjection ou fraction de raccourcissement).

■ Mode Doppler :

– shunts physiologiques : direction et vélocité ;

– shunts pathologiques : communication interauriculaire, interventriculaire, persistance du canal artériel.

IV. SOUFFLES ORGANIQUES LES PLUS FRÉQUENTS CHEZ L'ENFANT : CARDIOPATHIES CONGÉNITALES

■ **Communication interventriculaire** :

– défect septal au niveau du septum interventriculaire ;

– souffle holosystolique mésocardiaque, irradiant en rayon de roue, dû à un shunt gauche-droit du flux sanguin à travers le défect septal (les pressions gauches étant plus élevées que les pressions droites, le sang va de la gauche vers la droite) ;

– les très petites CIV génèrent un souffle localisé, protomésosystolique ;

– les petites CIV génèrent un souffle holosystolique intense de 4/6 à 5/6 (flux véloce car gradient élevé entre les 2 cavités) ;

– les larges CIV génèrent un souffle de moindre intensité, de 2 à 4/6, avec B2 intense d'hypertension artérielle pulmonaire (moindre gradient entre les 2 cavités, donc flux moins véloce donc souffle plus faible).

■ **Communication interauriculaire** :

– défect septal au niveau du septum interauriculaire ;

– souffle systolique peu intense au foyer pulmonaire dû à un shunt gauche-droit au niveau du défect septal auriculaire ;

– dédoublement de B2 d'hyperdébit pulmonaire ;

– roulement diastolique tricuspide en cas de débit très élevé.

■ **Persistance du canal artériel** :

– persistance d'une communication physiologique fœtale entre l'aorte et l'artère pulmonaire ;

– souffle continu sous-claviculaire gauche stable dans son intensité ;

– associé à une hyperpulsatilité artérielle.

■ **Sténose pulmonaire** : souffle éjectionnel latérosternal gauche (foyer pulmonaire), d'intensité proportionnelle au degré de sténose.

■ **Sténose aortique** ITEM 281 : souffle mésosystolique maximal au foyer aortique, rude et intense.

■ **Coarctation aortique** :

– obstacle sur l'isthme aortique en regard du canal artériel (apparaît à sa fermeture) ;

– souffle systolique sous-claviculaire gauche irradiant dans le dos ;

O – diminution de perception des pouls fémoraux +++ : à palper systématiquement chez tous les nouveau-nés ITEM 23 ;

– hypertension artérielle aux membres supérieurs.

■ **Tétralogie de Fallot** :

– CIV associée à une sténose pulmonaire et par conséquence dextroposition de l'aorte et hypertrophie ventriculaire droite. La sténose pulmonaire est responsable d'une augmentation des pressions droites et donc le shunt à travers la CIV

est droite-gauche. La tétralogie de Fallot est donc une cardiopathie cyanogène (le sang désoxygéné passe dans la circulation systémique) ;

– souffle systolique de 3 à 4/6 au bord gauche du cœur sous le foyer pulmonaire.

V. PRISE EN CHARGE

Elle varie en fonction de la cause retrouvée.

■ **Abstention thérapeutique** : en cas de souffle fonctionnel ou de malformation peu sévère pouvant laisser espérer une correction spontanée avec la croissance (petites CIA et CIV, petites sténoses) → surveillance rapprochée dans ce dernier cas.

■ **Traitement symptomatique d'une éventuelle insuffisance cardiaque** ITEM 250, avec 3 classes principales de médicaments :

- diurétiques +++ ITEM 176 :
  - furosémide *(Lasilix)* : 1 à 2 mg/kg/j ;
  - spironolactone *(Aldactone)* ;
- inotropes : digoxine (elle est peu utilisée chez l'enfant) ;
- vasodilatateurs : captopril *(Lopril)*.

■ **Traitement de la cause, en fonction de l'anomalie anatomique** :

- cardiopathies ductodépendantes (ductus = canal) : prostaglandines E1 permettant une réouverture du canal artériel (traitement de sauvetage d'attente avant la chirurgie) et donc d'améliorer la vascularisation pulmonaire (en cas d'obstacle sévère de la voie droite) ou systémique (en cas d'obstacle sévère de la voie gauche ou de transposition des gros vaisseaux) ;
- cathétérisme interventionnel (par exemple : dilatation percutanée des sténoses valvulaires, fermeture des petites CIA, fermeture du canal artériel) ;
- traitement chirurgical +++ en urgence en cas de mauvaise tolérance, différé en cas de bonne tolérance mais suffisamment précoce pour éviter les conséquences délétères de la cardiopathie :
  - chirurgie curative : réparation de l'anomalie anatomique (par exemple : fermeture de CIV, cure de transposition des gros vaisseaux) ;
  - chirurgie palliative : pour les malformations non opérables (par exemple : cerclage de l'artère pulmonaire pour limiter l'hyperdébit pulmonaire et ses conséquences néfastes) ;
- transplantation cardiaque : indications exceptionnelles quand il n'existe plus d'autre option thérapeutique.

Fiche **Dernier tour**

Souffle cardiaque chez l'enfant

■ La découverte d'un souffle cardiaque est une **situation fréquente** en pédiatrie.
■ Dans l'immense majorité des cas, un bon examen clinique permet d'étiqueter l'origine du souffle et de distinguer son caractère organique ou fonctionnel :
– les souffles fonctionnels ou anorganiques (pas d'examen complémentaire systématique) 0 ;
– les souffles organiques, témoignant d'une anomalie anatomique cardiaque et nécessitant 3 explorations complémentaires principales 0.
■ En période néonatale :
– tout souffle ou signe cardiovasculaire nécessite une évaluation cardiaque en urgence 0 ;
– la palpation des pouls fémoraux est systématique chez tous les nouveau-nés, à la recherche d'une coarctation de l'aorte 0.

Examen clinique

■ L'examen clinique (complet) précise notamment les caractéristiques du souffle :
– siège ;
– intensité ;
– irradiations ;
– temps auscultatoire ;
– tonalité.
■ Il recherche aussi des signes d'insuffisance cardiaque 0 :
– signes fonctionnels : polypnée, difficultés à la prise des biberons, infléchissement staturopondéral prédominant sur le poids ;
– signes physiques : hépatomégalie, cyanose, tachycardie, œdèmes périphériques.
■ Caractéristiques du souffle anorganique 0 :
– fréquent ;
– transitoire ;
– variable avec la position et selon le temps respiratoire ;
– pas d'autre symptôme cardiovasculaire ;
– cœur de volume normal ;
– B1 et B2 normaux ;
– protomésosystolique, peu intense, non irradiant.
■ Si toutes ces caractéristiques ne sont pas réunies, il faut suspecter un souffle organique.

Examens complémentaires

■ Au moindre doute, les examens complémentaires seront indiqués pour préciser le diagnostic.
■ On réalisera systématiquement chez tout enfant avec un souffle d'allure **organique** :
– radiographie pulmonaire ;
– électrocardiogramme ;
■ **échocardiographie** : examen clé réalisé même si radio pulmonaire et ECG normaux ; elle permet de :
– rechercher une anomalie anatomique cardiaque ;
– mesurer les cavités ventriculaires ;
– évaluer la fonction ventriculaire gauche ;
– étudier les Doppler au niveau des shunts.

Fiche **Dernier tour**

Malformations cardiaques les plus fréquentes

Cardiopathies	Caractéristiques du souffle
Communication interventriculaire	Souffle holosystolique irradiant en rayon de roue, maximal aux 4e et 5e espaces intercostaux
Communication interauriculaire	Souffle peu intense au foyer pulmonaire
Persistance du canal artériel	Souffle continu sous-claviculaire gauche
Sténose pulmonaire	Souffle éjectionnel latérosternal gauche
Coarctation aortique	Souffle systolique irradiant dans le dos Diminution des pouls fémoraux
Sténose aortique	Souffle mésosystolique maximal au foyer aortique
Tétralogie de Fallot	Souffle systolique au bord gauche du cœur

Prise en charge

En fonction de la cause :

- abstention thérapeutique si souffle fonctionnel ou si malformation peu sévère d'évolution spontanément favorable ;
- traitement symptomatique d'une insuffisance cardiaque ;
- traitement de l'anomalie anatomique (cathétérisme cardiaque interventionnel, chirurgie voire transplantation cardiaque en ultime recours).

Page laissée blanche intentionnellement

ITEM 336

Toux chez l'enfant (avec le traitement)

	Tour 1	Tour 2	Tour 3	Dernier tour
Date				

OBJECTIFS

- Devant une toux aiguë ou chronique chez l'enfant, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.
- Argumenter l'attitude thérapeutique.

LIENS TRANSVERSAUX

ITEM 31 Problèmes posés par les maladies génétiques (mucoviscidose).

ITEM 78 Coqueluche.

ITEM 86 Infections bronchopulmonaires du nourrisson, de l'enfant et de l'adulte.

ITEM 90 Infections nasosinusiennes de l'enfant et de l'adulte.

ITEM 106 Tuberculose.

ITEM 115 Allergies respiratoires.

ITEM 193 Détresse respiratoire aiguë. Corps étranger des voies aériennes supérieures.

ITEM 226 Asthme de l'enfant et de l'adulte.

ITEM 280 Reflux gastro-œsophagien. Hernie hiatale.

CONSENSUS 

- Aucune conférence de consensus n'existe à ce jour sur ce thème.

POUR COMPRENDRE…

- La toux est un réflexe physiologique, cause de nombreuses consultations en pédiatrie et source d'inquiétude pour les parents.
- Ses causes sont multiples et diverses d'où l'importance d'un interrogatoire « policier ».
- Des explorations complémentaires ne sont nécessaires qu'en cas de toux chronique ou récidivante.
- Le traitement est essentiellement étiologique ; un traitement symptomatique ne se conçoit qu'en cas de toux sèche irritative avec retentissement sur le sommeil de l'enfant. En revanche, il est essentiel de respecter une toux productive qui est le seul moyen d'évacuation des sécrétions.

I. PHYSIOPATHOLOGIE

- **Contraction brutale des muscles respiratoires contre la glotte fermée** suivie immédiatement par une ouverture de la glotte permettant **l'expulsion de l'air, de mucus et d'autres débris des cavités aériennes**.
- **Arc réflexe** faisant intervenir :
  - des récepteurs périphériques :
    - situés au niveau des muqueuses nasales, sinusiennes, trachéales, bronchiques mais également au niveau de la plèvre, du diaphragme et du péricarde ;
    - sensibles à des stimuli chimiques (fumées, allergènes, vapeurs) ou mécaniques (sécrétions, corps étranger, obstruction bronchique) ;
  - une voie afférente : nerfs glossopharyngien, vague, trijumeau ;
  - un centre de la toux bulbaire sous influence corticale ;
  - une voie efférente : nerf phrénique pour le diaphragme, nerfs spinaux pour les muscles expiratoires et nerf laryngé pour la glotte.

II. CARACTÉRISATION DE LA TOUX

L'interrogatoire est le temps essentiel de l'examen, il cherche à faire préciser :

- les antécédents personnels (prématurité, pathologie respiratoire néonatale, bronchiolite, asthme, allergies) et familiaux (asthme, terrain atopique) ;
- le mode de vie et l'environnement : tabagisme passif, habitat, animaux ;
- la date et les circonstances d'apparition de la toux : aiguë (inopinée ou après une infection) ou chronique ;
- l'existence d'un horaire préférentiel dans la journée ;
- les facteurs déclenchants : effort, changements de position, allergènes, déglutition, saison ;
- le type de la toux : productive (type d'expectoration ?) ou sèche ;
- les signes d'accompagnement : fièvre, dyspnée, douleur thoracique, vomissements, syncope ;
- les traitements antérieurs et leur efficacité.

III. EXAMEN CLINIQUE

- En particulier :
  - état général : croissance staturopondérale, signes de malabsorption ;
  - examen ORL : obstruction nasale, rhinorrhée, hypertrophie amygdalienne ;
  - examen pulmonaire : signes de lutte respiratoires, déformation thoracique, anomalies à l'auscultation pulmonaire (ronchis, sibilants, crépitants) ;
  - hippocratisme digital.
- Bien que rares, il faut également toujours rechercher, en cas de toux tenace, de possibles complications : pneumothorax ou pneumomédiastin.

IV. RECHERCHE DES CAUSES

Les causes sont multiples et diverses en fonction des caractéristiques de la toux et de l'âge de l'enfant.

A. Toux aiguë

■ Les **infections virales ou bactériennes** constituent de loin la cause la plus fréquente, pouvant toucher l'arbre respiratoire à n'importe quel niveau : rhinite, rhinopharyngite, laryngite, trachéite, bronchite, bronchiolite, pneumopathie ; avant 1 an, on évoquera notamment *Chlamydia trachomatis* ITEMS 86, 90.

O
■ En l'absence de contexte infectieux, chez le jeune enfant, il faut toujours évoquer le corps étranger, qui peut être une urgence vitale ITEM 193.

B. Toux chronique

Une toux est dite chronique si elle dure au moins **6 semaines**.

1. Pathologies respiratoires

■ **Asthme et allergies respiratoires** ITEMS 115, 226 :
- la toux peut persister entre les crises ou être le signe principal de la maladie ;
- irritative en quinte à prédominance nocturne ;
- exacerbée par l'effort ;
- sibilants à l'auscultation en période de crise ;
- bonne réponse aux bronchodilatateurs et aux corticoïdes.

■ **Corps étranger** ITEM 193 : O
- début brutal sans facteur infectieux ;
- possible wheezing ;
- par la suite, possibilité d'atélectasies et de pneumopathies à répétition.

■ **Infections bactériennes**, en particulier la coqueluche ITEM 78 : quintes avec reprise inspiratoire bruyante caractéristique (chant du coq), émétisante, prédominant la nuit, pouvant entraîner des apnées et syncopes chez le nourrisson.

■ **Tuberculose :** toux accompagnée d'une expectoration pouvant être sanglante, d'une altération de l'état général et d'une fébricule nocturne avec sueurs ITEM 106.

■ **Mucoviscidose** ITEM 31 :
- chez le nourrisson après 3 mois, on peut observer une toux chronique parfois coqueluchoïde associée à des troubles digestifs, parfois des épisodes de bronchopneumopathie aiguë dyspnéisante et une distension thoracique ;
- chez les plus grands, elle entre dans le cadre d'une bronchopneumopathie chronique obstructive suppurative, avec diarrhée chronique et hypotrophie staturopondérale.

■ **Dilatation des bronches.**

■ **Malformations bronchopulmonaires** : bronchectasies, kystes bronchogéniques, fistules œsotrachéales.

2. Pathologies digestives

■ Reflux gastro-œsophagien :
- toux prédominant la nuit et en décubitus ;
- secondaire à des microaspirations du contenu gastrique acide ;
- les autres signes de reflux tels que le pyrosis ou les régurgitations ne sont pas systématiques ITEM 280.

- Troubles de la déglutition.
- Séquelles d'atrésie œsophagienne.
- Fistule œsotrachéale.

3. Pathologies ORL

- Hypertrophie adénoïdienne.
- Sinusites maxillaires chroniques ITEM 90.

4. Pathologies médiastinales

- Compression laryngotrachéale.
- Tumeur du médiastin.
- Anomalie des arcs aortiques.

5. Environnement : tabagisme passif +++

Concerne les enfants vivant au contact de parents fumeurs. On estime que l'inhalation passive de fumée de tabac est responsable d'une augmentation importante de la morbidité en ce qui concerne la sphère ORL (otites, angines) et les voies aériennes basses (bronchiolites, pneumopathies, asthme).

V. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Ils ont leur place essentiellement dans l'exploration des toux chroniques.

- **En première intention** :
  – examen ORL spécialisé : recherche d'une hypertrophie adénoïdienne, d'une sinusite ;
  – radiographie de thorax en inspiration (cliché en expiration associé si suspicion d'un corps étranger pour rechercher un *trapping*) ;
  – numération-formule sanguine : recherche d'une anémie (facteur favorisant de l'asthme du nourrisson), d'une hyperéosinophilie (à la recherche d'une hypersensibilité).
- On peut compléter les explorations au cas par cas par :
  – CRP en contexte infectieux ;
  – tests allergologiques, IgE totales ;
  – explorations fonctionnelles respiratoires ;
  – test de la sueur pour éliminer une mucoviscidose ;
  – pH-métrie à la recherche d'un reflux ;
  – endoscopie bronchique en milieu spécialisé ;
  – dosage des immunoglobulines si contexte de déficit immunitaire possible.

VI. TRAITEMENT

0 - **Il est avant tout étiologique.**
0 - Il faut toujours respecter une toux productive, seul moyen d'évacuation des sécrétions chez le petit enfant.
- Il n'y a aucune indication à un traitement symptomatique antitussif chez l'enfant.

Fiche **Dernier tour**

Toux chez l'enfant (avec le traitement)

■ La toux est un **arc réflexe** conduisant à la contraction brutale des muscles respiratoires et permettant l'évacuation du contenu des cavités respiratoires.
■ De nombreux récepteurs périphériques situés au niveau des voies respiratoires mais également ailleurs peuvent déclencher cet arc, ce qui explique la multiplicité des causes de la toux.
■ **L'interrogatoire est primordial** : il doit entre autres faire préciser les antécédents, la durée, le type de toux et les signes associés.
■ L'examen physique quant à lui :
- évalue l'état respiratoire et le retentissement de la toux sur l'état général ;
- recherche d'éventuelles complications mécaniques ;
- recherche des signes extrarespiratoires associés.

■ Il faut distinguer d'emblée :
- les **toux aiguës**, de loin les plus fréquentes : elles sont le plus souvent de cause **infectieuse** ; chez l'enfant, il faut néanmoins toujours penser à évoquer un **corps étranger** en l'absence de signe d'infection O ;
- les **toux chroniques**, plus rares et de causes plus variées :
  - pathologies pulmonaires : les plus fréquentes sont l'**asthme** et les **allergies respiratoires**, dont la toux peut être l'unique signe clinique. Il faut toujours penser également au **corps étranger** O chez les plus jeunes. Bien que le dépistage soit maintenant devenu systématique pour les nouveau-nés, il faut évoquer la **mucoviscidose** en cas de toux grasse chronique avec signes digestifs associés et retentissement staturopondéral, et pratiquer dans ce cas un test de la sueur ;
  - pathologies extrarespiratoires : en premier lieu le reflux gastro-œsophagien ;
  - rôle du tabagisme passif +++ .

■ En cas de toux chronique, les **examens complémentaires** nécessaires sont en premier lieu un **examen ORL**, une **radiographie de thorax** et une **numération-formule sanguine**.
■ Secondairement, on pourra compléter le bilan par des explorations plus spécifiques (tests allergologiques, par exemple).
■ **Le traitement est en premier lieu étiologique** O. La toux productive est une contre-indication aux antitussifs O. Il n'y a pas d'indication aux antitussifs chez l'enfant.

Page laissée blanche intentionnellement

ITEM 345

Vomissements du nourrisson et de l'enfant

	Tour 1	Tour 2	Tour 3	Dernier tour
Date				

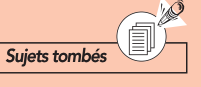
OBJECTIFS

- Devant des vomissements du nourrisson ou de l'enfant, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi de l'évolution.

LIENS TRANSVERSAUX

- ITEM 34 Alimentation et besoins nutritionnels du nourrisson et de l'enfant.
- ITEM 78 Coqueluche de l'enfant.
- ITEM 96 Méningites infectieuses et méningo-encéphalites chez l'enfant et chez l'adulte.
- ITEM 144 Cancers de l'enfant.
- ITEM 194 Diarrhée aiguë et déshydratation du nourrisson et l'enfant.
- ITEM 195 Douleurs abdominales et lombaires aiguës chez l'enfant.
- ITEM 224 Appendicite aiguë de l'enfant.
- ITEM 233 Diabète sucré de type 1 et 2 de l'enfant.
- ITEM 255 Insuffisance surrénale.
- ITEM 280 Reflux gastro-œsophagien chez le nourrisson et l'enfant.
- ITEM 300 Constipation chez l'enfant.
- ITEM 303 Diarrhée chronique et syndrome de malabsorption de l'enfant.

Sujets tombés aux concours de l'Internat : 1998 et 2002



- 1998, zone Nord, dossier 9 :

  Un enfant de 8 ans présente brutalement une douleur de la fosse iliaque droite spontanément résolutive. Un épisode douloureux identique est survenu 8 heures auparavant avec des vomissements et une diarrhée. La température est à 37,6 °C. L'examen clinique retrouve une douleur nette de la fosse iliaque droite avec défense. Le toucher rectal est douloureux.
  1) À quel diagnostic pensez-vous en priorité ?
  2) Quels diagnostics différentiels faut-il éliminer ?
  3) Quel examen biologique sanguin peut aider au diagnostic ?
  4) Quel est le signe physique qui emportera votre décision thérapeutique ?
  5) Quel traitement envisagez-vous ?

- 2002, zone Sud, dossier 9 :

  Nouveau-né âgé de 2 mois qui, depuis 10 jours, pleure en fin de nuit, bouge énormément jusqu'à ce qu'il vomisse, dort plus que d'ordinaire le reste de la journée et refuse les biberons. L'examen clinique retrouve une fontanelle bombante, un regard en coucher de soleil, une importante pâleur et une macrocéphalie (PC à + 2 DS). L'enfant est sale, ce qui contraste avec l'aspect de sa mère qui semble soigner son image.
  1) Comment interprétez-vous les signes cliniques ?
  2) Comment complétez-vous l'interrogatoire ?
  3) Quels examens complémentaires demandez-vous ?

4) Quel diagnostic suspectez-vous ?
5) Quelle conduite adoptez-vous, indépendamment des soins directs à l'enfant ?

CONSENSUS

- Aucune conférence de consensus n'existe à ce jour sur ce thème.

POUR COMPRENDRE...

- Les vomissements se définissent comme des rejets **actifs** du contenu de l'estomac et/ou de l'intestin.
- On les oppose classiquement :
  – aux **régurgitations**, qui sont des rejets **passifs** ne s'accompagnant pas d'effort de contractions abdominales ;
  – au **mérycisme**, qui correspond à un trouble psychiatrique à type de rumination (remontée volontaire des aliments récemment déglutis, suivie d'une nouvelle déglutition).
- Il s'agit d'un symptôme très fréquent en pratique pédiatrique, qu'il convient cependant de ne pas banaliser.
- Il faut systématiquement éliminer une urgence chirurgicale ou médicale et rechercher une déshydratation secondaire aux vomissements.

I. DÉMARCHE DIAGNOSTIQUE

A. Interrogatoire

1. Contexte de survenue des vomissements

- Antécédents personnels (en particulier antécédent de chirurgie digestive).
- Antécédents familiaux (sténose du pylore, intolérance aux protéines de lait de vache).
- Caractéristiques de l'alimentation ITEM 34 :
  – allaitement maternel ou artificiel ;
  – nature des aliments proposés et leur date d'introduction (lait de vache, gluten, aliments sucrés) ;
  – erreur diététique : mode de préparation des repas, reconstitution des laits en poudre, quantités proposées (volume et fréquence des biberons).
- Traitement médicamenteux en cours, prise de toxiques.
- Traumatisme récent (crânien, abdominal).

2. Caractéristiques des vomissements

- Âge de survenue des vomissements : notion d'intervalle libre depuis la naissance (voir annexe : « Sténose du pylore »).
- Caractère aigu ou chronique.
- Horaires : le matin au lever (hypertension intracrânienne), au cours des repas, en postprandial immédiat ou à distance des repas.
- Fréquence et abondance.
- Modalité (en jet ?).

- Aspect : alimentaire, sanglant, bilieux (vert).
- Évolution (aggravation progressive ?).

Devant tout vomissement **bilieux**, évoquer en premier lieu une cause chirurgicale. **O**

3. Signes associés

- Signes digestifs :
  – arrêt des matières et des gaz (syndrome occlusif) ;
  – douleurs abdominales ;
  – diarrhée, constipation ;
  – rectorragies.
- Signes extradigestifs :
  – fièvre ;
  – céphalées, troubles visuels, vertiges, syndrome méningé (méningite) ;
  – toux, otalgie, douleurs lombaires et signes fonctionnels urinaires (infection bactérienne) ;
  – syndrome polyuropolydipsique (acidocétose diabétique).

B. Examen clinique

1. Évaluation du retentissement des vomissements

- Recherche de **signes de déshydratation** (en cas de vomissements aigus) ITEM 194 : **O**
  – pourcentage de perte de poids ++ ;
  – signes de déshydratation extracellulaire : yeux cernés, fontanelle déprimée, persistance du pli cutané ;
  – signes de déshydratation intracellulaire : soif, sécheresse des muqueuses.
- Recherche de signes de dénutrition (causée par des vomissements chroniques) :
  – cassure de la courbe de poids ;
  – fonte du pannicule adipeux.

2. Examen clinique complet à la recherche de la cause

- **Examen abdominal** :
  – inspection : cicatrices de laparotomie, distension abdominale ;
  – palpation : défense voire contracture péritonéale (urgence chirurgicale), boudin d'invagination (invagination intestinale aiguë), olive pylorique (sténose du pylore), palpation des orifices herniaires (hernie étranglée), palpation des testicules (torsion testiculaire) ± toucher rectal (sang, fécalome) ;
  – percussion (ascite) ;
  – auscultation : absence de bruit hydroaérique (syndrome occlusif).
- **Examen neurologique** :
  – rechercher un processus expansif intracérébral ou une hydrocéphalie ITEM 144 :
    - courbe de PC (augmentation brutale ou progressive) ;
    - autres signes d'hypertension intracrânienne (bombement de la fontanelle, HTA, bradycardie, diplopie par atteinte du VI) ;

- signe de localisation (déficit sensitivomoteur, asymétrie des réflexes ostéo-tendineux, anomalie des paires crâniennes, paralysie faciale) ;
- troubles de conscience ou du comportement ;

– rechercher des signes de méningite : phonophotophobie, raideur de nuque, hypo ou hypertonie, signes de Kernig et de Brudzenski ITEM 96.

■ **Recherche de foyers infectieux** :

– ORL (otite moyenne aiguë, angine, rhinopharyngite) ;

– pulmonaires (dyspnée, foyer auscultatoire) ;

– urinaires (douleur à l'ébranlement des fosses lombaires).

Deux réflexes d'endocrinologie pédiatrique devant des vomissements :

0 ■ **acidocétose diabétique** à évoquer si haleine acétonique et/ou dyspnée de Küssmaul (rythme respiratoire lent, à 4 temps) ITEM 233 ;

0 ■ **insuffisance surrénale aiguë dans le cadre d'une hyperplasie congénitale des surrénales** à évoquer devant une ambiguïté sexuelle ITEM 255.

C. Examens complémentaires

Les examens complémentaires dépendent de l'orientation clinique et ne sont en aucun cas systématiques.

1. Examens biologiques

■ **Ionogramme sanguin** :

– signes de déshydratation extracellulaire (hyperprotidémie dans le cadre d'une hémoconcentration) ;

– signes de déshydratation intracellulaire (hypernatrémie) ;

– retentissement hydroélectrolytique des vomissements (hypokaliémie, hypochlorémie, alcalose métabolique) ;

– association hyponatrémie et hyperkaliémie orientant vers une insuffisance surrénale aiguë.

■ **Bandelette urinaire** (BU), **glycémie, gaz du sang** (GDS) devant un tableau suspect de décompensation acidocétosique d'un diabète.

■ **NFS, CRP :** en cas d'orientation vers une cause infectieuse.

■ ± **Recherche de toxiques** (sanguins et urinaires) selon contexte.

■ ± **Explorations métaboliques** selon contexte.

2. Examens bactériologiques

Si contexte infectieux :

■ examen cytobactériologique des urines **(BU, ECBU)** ;

■ examen du liquide céphalorachidien **(ponction lombaire)**.

3. Examens radiologiques

■ **ASP, échographie abdominale** :

– en cas d'orientation vers une cause chirurgicale (invagination intestinale aiguë, volvulus du grêle, appendicite aiguë, sténose du pylore…) ;

– devant tout vomissement **bilieux**, une **échographie abdominale** s'impose à la recherche d'une urgence chirurgicale. O

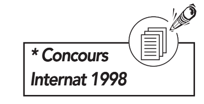
- **Radiographie de thorax** : en cas de suspicion de pneumopathie infectieuse ou de pneumopathie d'inhalation compliquant les vomissements.
- **Scanner cérébral sans et avec injection** : en cas d'anomalie de l'examen neurologique ou de signes d'hypertension intracrânienne.
- **Fibroscopie œsogastroduodénale** (FOGD) en cas de vomissements sanglants.

II. CAUSES

A. Vomissements aigus

1. Urgences chirurgicales abdominales

- Invagination intestinale aiguë ITEM 195 surtout avant l'âge de 2 ans.
- Étranglement herniaire (intestinal ou hernie de l'ovaire).
- Volvulus du grêle sur mésentère commun.
- Occlusion sur bride postopératoire.
- Occlusion sur diverticule de Meckel.
- Appendicite aiguë (rare chez le nourrisson) ITEM 224 *.
- Péritonite aiguë.
- Torsion testiculaire.



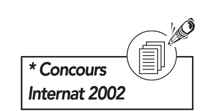
Chez le nouveau-né, on évoquera en particulier :

- malformation digestive congénitale (atrésie duodénale, duplication digestive, mésentère commun, imperforation anale) ;
- maladie de Hirschsprung ITEM 300 ;
- entérocolite ulcéronécrosante (surtout chez le prématuré).

2. Causes médicales

Les 2 diagnostics les plus fréquents sont : gastro-entérite aiguë et otite moyenne aiguë.

- **Causes infectieuses** :
  – méningite ITEM 96 ; O
  – gastroentérite aiguë virale ou bactérienne ITEM 194 ;
  – infection ORL : otite moyenne aiguë, angine, rhinopharyngite ;
  – infection respiratoire : pneumopathie, coqueluche (toux émétisante) ITEM 78 ;
  – pyélonéphrite ;
  – causes plus rares : hépatite aiguë, pancréatite aiguë.
- **Causes neurologiques** :
  – hématome extradural (traumatisme crânien) ou hématome sous-dural* ;
  – méningite, méningoencéphalite, hémorragie méningée ;
  – abcès cérébral ;
  – thrombophlébite cérébrale ;
  – tumeur cérébrale ITEM 144.



- **Causes métaboliques** :
  - décompensation acidocétosique d'un diabète de type 1 ;
  - insuffisance surrénale aiguë.
- **Intoxications aiguës** (en fonction du contexte) :
  - médicaments : toutes les intoxications médicamenteuses aiguës peuvent être responsables de vomissements (salicylés, digitaliques…) ;
  - produits ménagers ou industriels.

B. Vomissements chroniques

Les 2 diagnostics les plus fréquents sont : reflux gastro-œsophagien compliqué et erreur diététique.

1. Causes digestives

- Sténose du pylore (voir « Annexe : sténose hypertrophique du pylore »).
- Reflux gastro-œsophagien compliqué ITEM 280.
- Erreur diététique : mauvaise préparation des biberons, *forcing* alimentaire.
- Allergie aux protéines de lait de vache ITEM 303.

2. Causes extradigestives

- **Causes neurologiques** :
  - hypertension intracrânienne :
    - hydrocéphalie ;
    - processus expansif intracrânien : tumeur, hématome sous-dural ;
  - migraines ;
  - épilepsie.
- **Causes métaboliques** (rares) :
  - insuffisance surrénale chronique (hyperplasie congénitale des surrénales) ;
  - hypercalcémie (hyperparathyroïdie, intoxication à la vitamine D) ;
  - fructosémie ;
  - galactosémie ;
  - porphyrie ;
  - hyperammoniémie (aminoacidopathies et anomalies du cycle de l'urée).
- **Intoxications chroniques** :
  - vitamines A et D ;
  - plomb (saturnisme).
- **Vomissements d'origine psychogène** : diagnostic d'élimination (contexte particulier).

Trois diagnostics à évoquer chez un nourrisson geignard ou pâle :

- hématome sous-dural ;
- méningite ;
- invagination intestinale aiguë.

III. TRAITEMENT

A. Traitement symptomatique

1. Réhydratation

- **Orale** (soluté de réhydratation orale = SRO à donner fréquemment, par petites quantités) si :
  - déshydratation ≤ 5 % ;
  - déshydratation entre 5 et 10 % avec SRO bien toléré.
- **Intraveineuse** (donc hospitalisation) si :
  - vomissements incoercibles ;
  - déshydratation entre 5 et 10 % avec refus du SRO ;
  - déshydratation ≥ 10 %.

2. Traitement antiémétique

- Ne doit pas retarder la recherche de la cause.
- Inutile en cas de cause chirurgicale +++.
- *Per os* : dompéridone *(Motilium)* suspension buvable, 0,2 à 0,4 mg/kg/8 h.
- IM ou IVL : métopimazine *(Vogalène)*, 0,2 mg/kg/8 h.

3. Mesures associées

Mise en aspiration douce en cas de vomissements postchirurgicaux ou d'occlusion intestinale.

B. Traitement de la cause

- Selon l'orientation diagnostique.
- Traitement chirurgical en cas d'urgence abdominale.

C. Surveillance

- Disparition des vomissements.
- Disparition des signes de déshydratation.
- Effets secondaires des antiémétiques (dyskinésies +).

IV. ANNEXE : STÉNOSE HYPERTROPHIQUE DU PYLORE

A. Physiopathologie

- Il s'agit d'une **sténose progressive** de la lumière pylorique due à l'**hypertrophie** concentrique des **fibres musculaires circulaires du pylore**.
- Cause indéterminée.

B. Épidémiologie

- Pathologie fréquente : 1/500 naissances.
- Touche plus volontiers :
  - les **garçons** (4 garçons pour une fille) ;
  - les premier-nés ;
  - les prématurés.
- Il existe une récurrence familiale dans 15 % des cas.

C. Clinique

- **Intervalle libre** pouvant aller de 8 jours à 4 mois entre la naissance et l'apparition des vomissements : typiquement **entre 3 et 5 semaines** après la naissance.
- Diagnostic le plus souvent porté dès l'**interrogatoire**.
- Vomissements caractéristiques :
  - en jet, faciles et abondants ;
  - **toujours alimentaires** (lait caillé du fait de la stase gastrique) ;
  - **jamais bilieux** +++ (car obstacle en amont de l'ampoule de Vater) ;
  - postprandiaux précoces au début puis plus tardifs.
- Signes d'accompagnement :
  - appétit conservé ++ (enfant souvent vorace voire affamé) ;
  - constipation ITEM 300 ;
  - stagnation ou infléchissement de la courbe de poids.

D. Examen physique

- **Examen abdominal** (signes inconstants) : palpation de l'olive pylorique au niveau de l'épigastre ou de l'hypochondre droit (signe pathognomonique mais rarement retrouvé), présence d'ondulations péristaltiques gastriques après un biberon, voussure épigastrique, clapotage à jeun.
- **Évaluation du retentissement des vomissements** :
  - signes de **déshydratation** ;
  - signes de **dénutrition**.

E. Examens complémentaires

1. Biologie

- **Ionogramme sanguin** à la recherche de :
  - signes de vomissements chroniques : hypochlorémie, hypokaliémie, alcalose métabolique ;
  - signes de déshydratation ;
  - signes de dénutrition.

2. Radiologie

- **Échographie abdominale à jeun** +++ (*fig. 345-1*), qui permet le plus souvent d'affirmer le diagnostic :
  - épaisseur du muscle pylorique ≥ 4 mm ;
  - diamètre transversal du pylore ≥ 13 mm ;
  - longueur du canal pylorique ≥ 16 mm.
- **ASP à jeun**, qui peut révéler des signes indirects de sténose du pylore :
  - distension gastrique et niveaux hydroaériques dans l'estomac chez un nourrisson à jeun ;
  - gaz intestinaux rares voire absents.
- **TOGD** (*fig. 345-2*) : il n'a d'intérêt qu'en cas de doute à l'échographie. Il montre :
  - canal pylorique étroit et allongé ;
  - empreinte de l'olive pylorique.

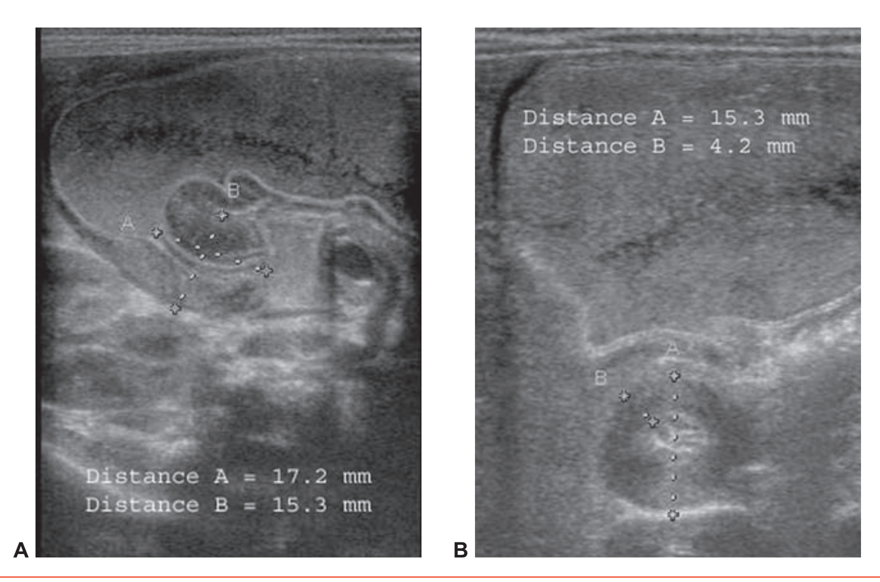


Fig. 345-1. Échographie d'une sténose du pylore. **A**. Coupe longitudinale. **B**. Coupe transversale.



Fig. 345-2. TOGD d'une sténose du pylore.

F. Traitement

- Le traitement est toujours **chirurgical** : **pylorotomie longitudinale extramuqueuse**. O
- Il sera systématiquement précédé d'une **correction des désordres hydroélectrolytiques**.
- Les complications de la pylorotomie longitudinale extramuqueuse sont rares mais il persiste fréquemment des manifestations de RGO nécessitant un traitement antireflux.

Fiche **Dernier tour**

Vomissements du nourrisson et de l'enfant

Interrogatoire

Contexte de survenue	Caractéristiques des vomissements	Signes associés
– Antécédents : familiaux (chirurgie digestive) et personnels – Alimentation ITEM 34 : ● allaitement maternel ou artificiel ● aliments proposés et date d'introduction (lait de vache, gluten, aliments sucrés) ● erreur diététique ? – Traitement médicamenteux – Prise de toxiques – Traumatisme récent (crânien, abdominal)	– Âge de survenue : intervalle libre depuis la naissance (voir « Annexe : sténose hypertrophique du pylore ») – Aigus ou chroniques – Horaires – Fréquence et abondance – Modalité (en jet ?) – Aspect : alimentaire, sanglant, bilieux – Évolution (aggravation progressive ?)	– Signes digestifs : ● arrêt des matières et des gaz ● appétit diminué, conservé ou augmenté ● douleurs abdominales ● diarrhée, constipation ● rectorragies – Signes extradigestifs : ● fièvre ● céphalées, syndrome méningé ● toux, otalgie ● signes fonctionnels urinaires ● syndrome polyuropolydipsique

Devant tout vomissement **bilieux**, évoquer en premier lieu une cause chirurgicale 0.

Examen clinique

Évaluation du retentissement 0	Recherche de la cause
– **Signes de déshydratation** ITEM 194 : ● pourcentage de perte de poids ++ ● déshydratation extracellulaire : yeux cernés, fontanelle déprimée, pli cutané ● déshydratation intracellulaire : soif, sécheresse des muqueuses – **Signes de dénutrition :** ● cassure de la courbe de poids ● fonte du pannicule adipeux	– **Examen abdominal :** ● distension abdominale ? ● défense, contracture ? ● boudin d'invagination ? ● olive pylorique ? ● orifices herniaires libres ? ● palpation des testicules ● toucher rectal (±) – **Examen neurologique :** ● processus expansif intracérébral, HTIC ● syndrome méningé – **Recherche de foyers infectieux :** ● ORL ● pulmonaires ● urinaires

Deux réflexes d'endocrinologie pédiatrique devant des vomissements :

- **acidocétose diabétique :** à évoquer si haleine acétonique et/ou dyspnée de Küssmaul (rythme respiratoire lent, à 4 temps) ITEM 233 0 ;
- **insuffisance surrénale aiguë dans le cadre d'une hyperplasie congénitale des surrénales :** à évoquer devant une ambiguïté sexuelle ITEM 255 0.

Fiche Dernier tour

Examens complémentaires

Les examens complémentaires dépendent de l'orientation clinique et ne sont en aucun cas systématiques.

Examens biologiques	Examens bactériologiques	Examens radiologiques
– **Ionogramme sanguin** – **BU, glycémie, GDS** si suspicion de décompensation acidocétosique d'un diabète – **NFS, CRP** si orientation vers une étiologie infectieuse – **Recherche de toxiques, explorations métaboliques** si tableaux évocateurs	– Selon le contexte infectieux : ● **BU, ECBU** ● **PL :** examen du liquide céphalorachidien ● **coproculture**	– **ASP, échographie abdominale** si orientation vers une cause chirurgicale – **Radiographie de thorax** si suspicion de pneumopathie (infectieuse ou d'inhalation) – **Scanner cérébral** si examen neurologique anormal (HTIC…) – **FOGD** si vomissements sanglants

Devant tout vomissement bilieux, une échographie abdominale s'impose à la recherche d'une urgence chirurgicale 0.

Causes

■ **Vomissements aigus :**

Urgences chirurgicales abdominales	Causes infectieuses	Causes neurologiques	Causes métaboliques
– Invagination intestinale aiguë ITEM 195 – Étranglement herniaire – Occlusion sur bride – Volvulus du grêle – Diverticule de Meckel – Appendicite aiguë ITEM 224 – Péritonite aiguë – Torsion testiculaire	– Méningite 0 ITEM 96 – Gastroentérite aiguë ITEM 194 – Otite moyenne aiguë, angine, rhinopharyngite – Pneumopathie, coqueluche ITEM 78 – Pyélonéphrite	– Hématome extradural (TC) – Hématome sous-dural (« bébé secoué ») – Méningite, méningoencéphalite, hémorragie méningée – Abcès ou thrombophlébite cérébraux	– Décompensation acidocétosique d'un diabète – Insuffisance surrénale aiguë – Toxiques – Médicaments

■ **Vomissements chroniques :**

Causes digestives	Causes neurologiques	Causes métaboliques
– Sténose hypertrophique du pylore (voir « Annexe : sténose hypertrophique du pylore ») – Reflux gastro-œsophagien ITEM 280 – Erreur diététique – Allergie aux protéines de lait de vache ITEM 303	– Hypertension intracrânienne : ● hydrocéphalie ● tumeur, hématome sous-dural – Migraines – Épilepsie – Intoxication : vitamines (A et D), plomb – Causes psychogènes	– Insuffisance surrénale chronique (hyperplasie congénitale des surrénales) – Hypercalcémie (hyperparathyroïdie, intoxication à la vitamine D) – Fructosémie – Galactosémie – Porphyrie – Hyperammoniémie (amino-acidopathies et anomalies du cycle de l'urée)

Fiche Dernier tour

Traitement

- **Réhydratation** :
  - **orale** (soluté de réhydratation orale = SRO) si :
    - déshydratation ≤ 5 % ;
    - déshydratation entre 5 et 10 % avec SRO bien toléré ;
  - **intraveineuse** si :
    - vomissements incoercibles ;
    - déshydratation entre 5 et 10 % avec refus du SRO ;
    - déshydratation ≥ 10 %.
- **Traitement de la cause.**

Liste des abréviations autorisées aux ECN*

ACE	antigène carcino-embryonnaire
ACTH	*adrenocorticotropic hormone* (corticotrophine, hormone corticotrope hypophysaire)
ADH	*antidiuretic hormone* (hormone antidiurétique, vasopressine)
ADN	acide désoxyribonucléique
AINS	anti-inflammatoire non stéroidien
ALAT	alanine aminotransferase (TGP)
ALD	affection de longue durée
AMM	autorisation de mise sur le marché
AMP	acide adénosine-monophosphérique
AMPc	AMP cyclique
ANCA	*antineutrophyloc cytoplasmic antibody* (anticorps anti cytoplasme des polynucléaires)
APGAR	*american pediatric groos assessment record*
APUD	*amine precursor uptake and decarboxylation* (groupe de cellules captant et décarboxylant des précurseurs d'amines)
ARN	acide ribonucléique
ARNm	ARN messager
ASA	classification du risque opératoire de l'*American Society of Anesthesiologist*
ASAT	aspartate aminotransférase (TGO)
ASLO	antistreptolysine O
ATP	adénosine triphosphate
AVC	accident vasculaire cérébral
aVf, aVL, aVr	dérivations électrographiques unipolaires
AVK	anti-vitamine K
BCG	bacille de Calmette et Guérin
BK	bacille de Koch
BPCO	bronchopneumopathie chronique obstructive
CCMH	concentration corpusculaire moyenne en hémoglobine
CEC	circulation extracorporelle
CGMH	concentration globulaire moyenne en hémoglobine
CIVD	coagulation intra-vasculaire disséminée
CK	créatine kinase
CMV	cytomégalovirus
CO	monoxyde de carbone
CO_2	dioxyde de carbone
CPK	créatine phosphokinase
CPK-BB	créatine phosphokinase iso enzyme BB
CPK-MB	créatine phosphokinase iso enzyme MB
CPK-MM	créatine phosphokinase iso enzyme MM
CRH	*corticotropin releasing hormone* (hormone de libération de l'hormone corticotrope)
CRP	*C reactive protein* (protéine C réactive)
DCI	dénomination commune internationale

*Liste revue par le Conseil Scientifique de Médecine du CNCI le 16/12/2004.

DHEA déhydroépiandrostérone
DOPA dihydroxyphénylalanine
EBNA *Epstein-Barr nuclear antigen*
EBV *Epstein-Barr virus*
ECBU examen cytobactériologique des urines
ECG électrocardiogramme
ECHO virus *enteric cytopathogenic human orphan virus*
EEG électroencéphalogramme
EFR épreuve fonctionnelle respiratoire
ELISA *enzyme-linked immunosorbent assay*
EMG électromyographie
FiO_2 fraction inspirée d'oxygène
FSH *follicle stimulating hormone* (hormone folliculostimulante)
gamma-GT gamma-glutamyl transférase
GB globule blanc
GH *growth hormone* (hormone somatotrope-hormone de croissance)
GH-RH *GH-releasing hormone* (hormone activatrice de l'hormone de croissance)
GR globule rouge
GVH *graft versus host* (réaction du greffon contre l'hôte)
Hb hémoglobine
HbA1C hémoglobine glyquée
HbO_2 oxyhémoglobine
HBPM héparine de bas poids moléculaire
HCG *human chorionic gonadotrophin* (gonadotrophine chorionique)
HDL *high density lipoproteins* (lipoprotéines de haute densité)
HELLP *hemolysis + elevated liver enzymes + low platelets*
HLA *human leucocyte antigen* (antigène d'histocompatibilité)
HPV *human papillomavirus*
HTLV *human T cell leukemia/lymphoma virus* (virus humain T lymphotropique)
IDR intradermoréaction
IEC inhibiteur de l'enzyme de conversion
Ig immunoglobulines
IGF *insulin-like growth factor* (somatomédine)
IMAO inhibiteur de la monoamine oxydase
INR *international normalized ratio*
IRM imagerie par résonance magnétique
ITT incapacité temporaire totale
IV intraveineuse
LCR liquide céphalorachidien
LDH lactate déshydrogénase
LDL *low density lipoprotein* (lipoprotéine de faible densité)
LH *luteinizing hormone* (hormone lutéinisante)
LHRH *luteinizing hormone releasing hormone* (gonadolibérine)
MALT *mucous associated lymphoid tissue* (tissu lymphoïde associé aux muqueuses)
MNI mononucléose infectieuse
MST maladie sexuellement transmissible
NFS numération formule sanguine
NK *natural killer* (lymphocyte)
OAP œdème aigu du poumon
OMS Organisation mondiale de la santé
ORL oto-rhino-laryngologie
PAN périartérite noueuse
PaO_2 pression artérielle partielle en oxygène
$PaCO_2$ pression artérielle partielle en dioxyde de carbone
PCR *polymerase chain-reaction*

PDF produits de dégradation de la fibrine
PDGF *platelet-derived growth factor* (facteur de croissance des plaquettes)
PMI protection maternelle et infantile
PNB polynucléaires basophiles
PNE polynucléaires éosinophiles
PNN polynucléaires neutrophiles
PSA *prostatic specific antigen*
QI quotient intellectuel
QRS complexe QRS
QSP quantité suffisante pour
QT segment QT
RAST *radio allergo sorbent test* (dosage radio immunologique des IgE spécifiques d'un allergène)
Rh rhésus
RMN résonance magnétique nucléaire
SIDA syndrome d'immunodéficience acquise
SRAS syndrome respiratoire aigu sévère
T3 triiodothyronine
T4 thyroxine, tétraiodothyronine
TCA temps de céphaline activée
TCK temps de céphaline kaolin
TCMH teneur corpusculaire moyenne en hémoglobine
TDM tomodensitométrie
TEP tomographie par émission de positon
TGMH teneur globulaire moyenne en hémoglobine
TGO transaminase glutamo-oxaloacétique
TGP transaminase glutamo-pyruvique
TNM classification *tumor nodes metastasis* (tumeur primitive, adénopathies régionales, métastases)
TP taux de prothrombine
TPHA *treponema pallidum haemagglutination assay*
TRH *thyrotropin releasing hormone* (protiréline)
TSH *thyroïd stimulating hormone* (thyréostimuline)
UI unité internationale
UIV urographie intraveineuse
VDRL *veneral disease research laboratory* (réaction d'agglutination syphilitique)
VEMS volume expiratoire maximum par seconde
VGM volume globulaire moyen
VIH virus de l'immunodéficience humaine (HIV, virus du SIDA)
VLDL *very low density lipoproteins* (lipoprotéines de très faible densité)
VS vitesse de sédimentation

Page laissée blanche intentionnellement

Index

D

E

N

O

T

U


V


W


X – Y – Z

Page laissée blanche intentionnellement



Photo 1. Syndrome de Turner avec écartement des mamelons, petite taille et retard pubertaire.
Source : Battin J. Dysgénésies gonadiques de phénotype féminin. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), Endocrinologie-Nutrition, 10-027-C-30.







Photo 2. Rougeole.

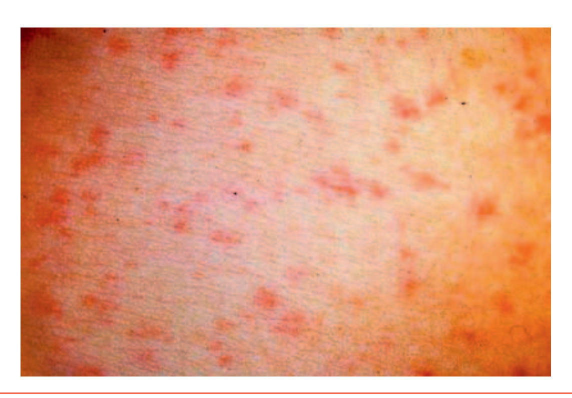


Photo 3. Éruption roséoliforme d'une rubéole.
Source : Wetterwald E, Aractingi S. Éruption aiguë disséminée. *Traité de médecine Akos*, 2-0700, 1998.



Photo 4. Mégalérythème épidémique : aspect de la face, lésion périphérique en guirlande.
Source : Picherot G, Barbarot S, Mouzard A. Éruptions fébriles de l'enfant (dans un contexte d'urgence). *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), Médecine d'urgence, 25-140-E-20.



Photo 5. Scarlatine.
Source : Picherot G, Barbarot S, Mouzard A. Éruptions fébriles de l'enfant (dans un contexte d'urgence). *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), Médecine d'urgence, 25-140-E-20.

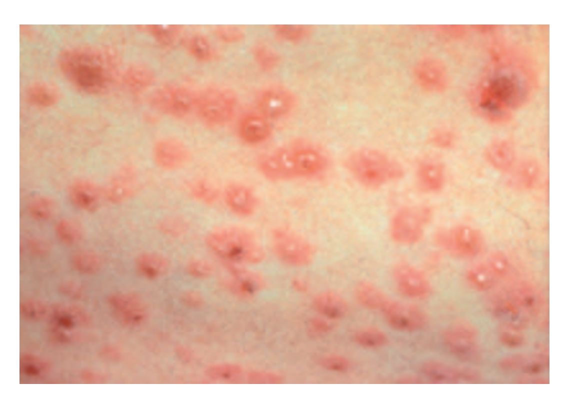


Photo 6. Varicelle.
Source : Picherot G, Barbarot S, Mouzard A. Éruptions fébriles de l'enfant (dans un contexte d'urgence). *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), Médecine d'urgence, 25-140-E-20.

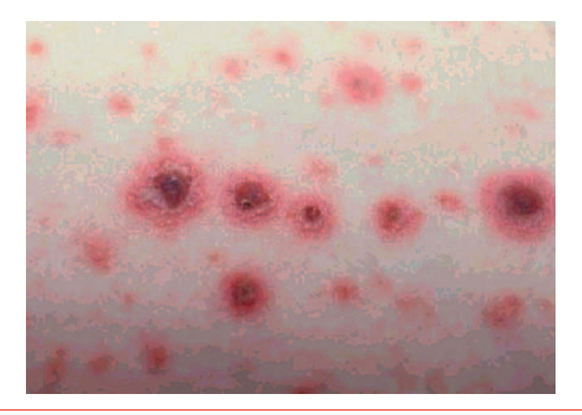


Photo 7. Varicelle : évolution vers la transformation en croûte.
Source : Floret D. Varicelle de l'enfant. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), Pédiatrie-Maladies infectieuses, 4-310-B-20 : 2006.



Photo 8. Impétigo.
Source : Léauté-Labrèze C. Dermatologie pédiatrique. *Traité de médecine Akos*, 2-0800.



Photo 9. Érythème polymorphe : lésion élémentaire en cocarde typique.
Source : Picherot G, Barbarot S, Mouzard A. Éruptions fébriles de l'enfant (dans un contexte d'urgence). *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), Médecine d'urgence, 25-140-E-20.



Photo 10. Purpura vasculaire des membres inférieurs, symétrique, déclive, prédominant aux chevilles.
Source : Pillebout E, Nochy D, Thervet E. Purpura rhumatoïde. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), Néphrologie, 18-037-A-15 ; 2006.



Photo 11. Purpura pétéchial.
Source : Berbis P. Purpuras. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), Dermatologie, 98-560-A-10.

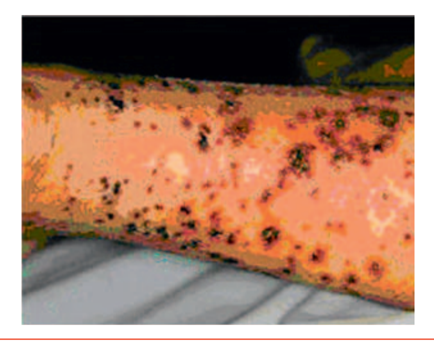


Photo 12. Purpura rhumatoïde : lésions nécroticobulleuses et éléments purpuriques de plus petite taille.
Source : Pillebout E, Nochy D, Thervet E. Purpura rhumatoïde. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), Néphrologie, 18-037-A-15.